

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
Direktor: Professor Dr. K. Stehr

Klappenstenose bei Truncus Arteriosus Communis

Eine Übersicht
über die bereits bekannten Beobachtungen
und Mitteilung eines eigenen Falles

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Karel J. Probst
aus Wildenschwert / CSSR

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
Direktor: Professor Dr. K. Stehr

Clappenstenose bei Truncus Arteriosus Communis

Eine Übersicht
über die bereits bekannten Beobachtungen
und Mitteilung eines eigenen Falles



Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Karel J. Probst
aus Wildenschwert / CSSR

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. W. Kersten

Referent: Prof. Dr. H. Singer

Korreferent: Prof. Dr. K. Stehr

Tag der mündlichen Pruefung: 3. November 1980

1. EINLEITUNG	1
2. KASUISTIK	2
2.1 Anamnese	2
2.2 Klinischer Befund	2
2.3 Laborwerte	3
2.4 Elektrokardiogramm	3
2.5 Phonokardiogramm	4
2.6 Roentgenuntersuchung	4
2.7 Herzkatheteruntersuchung	6
2.8 Angiokardiographie	7
2.9 Bisheriger Verlauf und therapeutische Massnahmen	10
3. DISKUSSION	13
3.1 Definition des TAC	13
3.2 Embryologie des TAC	13
3.3 Klassifizierung der einzelnen Trunkus-Formen ..	14
3.4 Haeufigkeit und Formen des TAC	22
3.5 Trunkusklappe	28
3.5.1 Trunkusklappe mit ungestoerter Klappenmechanik	28
3.5.2 Anomalien der Trunkusklappe	28
3.5.3 Haeufigkeit und Formen der Trunkusinsuffizienz	30
3.5.4 Haeufigkeit und Formen von Pulmonalstenosen	33
3.6 Klinischer Verlauf	35
3.7 Haemodynamische Untersuchungen	35

3.8 Operative Konsequenzen	39
--------------------------------------	----

3.8.1 Palliativoperation	39
------------------------------------	----

3.8.2 Korrekturoperation	43
------------------------------------	----

4. ZUSAMMENFASSUNG	49
------------------------------	----

5. LITERATUR	50
------------------------	----

1. EINLEITUNG

Der Truncus Arteriosus Communis (TAC) wurde von BUCHANAN (17) im Jahre 1864 erstmals beschrieben und stellt heute einen gelauefigen pathomorphologischen Begriff dar. Seine bemerkenswerte Variationsbreite ist von zunehmender diagnostischer Bedeutung, seitdem erstmals Mc GOON et al. (58) und in der Folge zahlreiche andere Autoren chirurgische Wege zur Korrektur der Missbildung aufgezeigt haben. Trunkus-Klappenanomalien sind bei diesem angeborenen Herzfehler nicht selten.

1965 beschrieben VAN PRAAGH und Mitarbeiter (71) anhand autopsisch untersuchter Herzen mit Trunkus einen ungewöhnlichen Fall von Pulmonalstenose. Ein aussergewöhnlich grosses Klappen-segel verlegte das Ostium der Pulmonalarterie in der Systole, so dass erst in der Diastole eine Pulmonalis-Perfusion beim Zurueckfallen der Segel ermoeeglicht wurde. Haemodynamische Messergebnisse lagen zu diesem Befund nicht vor. Nachdem wir einen aehnlichen Fall beobachtet hatten, bei dem die Haemodynamik ausfuehrlich untersucht werden konnte, sind wir der Frage nachgegangen, ob in der Literatur vergleichbare Beobachtungen vorliegen. Dargestellt werden die klinischen und die haemodynamischen Befunde, sowie die sich daraus ergebenden therapeutischen Erwaegungen.

2. KASUISTIK

2.1 Anamnese

Familienanamnese: Die Familienanamnese ist unauffaellig. Der Patient ist das zweite Kind einer 28 Jahre alten gesunden Frau, er hat eine 6 Jahre alte gesunde Schwester. Die Entbindung erfolgte spontan, 4 Tage vor dem errechnetem Termin, nachdem schon 3 Wochen vor dem Termin Wehen aufgetreten waren. Das Geburtsgewicht betrug 3090 g, die Geburtsgelaenge 52 cm. Eine frueheinsetzende Trinkschwaeche, die staendige Zyanose und ein sehr lautes systolisches Herzgeraeusch wiesen bereits in den ersten Tagen auf die Verdachtsdiagnose eines angeborenen Herzfehlers hin. Im Alter von 3 Tagen wurde uns das Kind zugewiesen.

2.2 Klinischer Befund

Bei der 1. Aufnahme fand sich das 3 Tage alte maennliche, eutrophe Neugeborene in einem befriedigenden Allgemeinzustand. Auffielen die Tachykardie, die Tachypnose, ein lautes systolisches Geraeusch, die 4 cm unterhalb des Rippenbogens zu tastende Leber und verschiedene dysplastische Merkmale: leicht mongoloide Lidachsen, brachycephaler hoher Schaedel mit kielartig vorspringender Stirn, Epikanthus beiderseits, Strabismus convergens alternans. Das Hautkolorit war blass mit diskreter Akrozyanose. Das Kind zeigte genuegend Spontanaktivitaet, der neurologische Status war altersgemaess. Auskultationsbefund: Regelmaessige Herzaktionen, ueber dem 3. Interkostalraum links hoerte man ein systolisch-diastolisches Geraeusch vom Grad 3/6 mit einer geringen Fortleitungstendenz ueber das Praekordium. Der 2. Herzton war singulaer und betont.

2.3 Laborwerte

Die Laborwerte des Kindes, d.h. Differentialblutbild, Urinbefund, Serum-Ionogramm mit anorganischem Phosphor und Serum-Fermenten lagen im Normbereich mit Ausnahme einer leicht erhöhten alkalischen Phosphatase. Die Blutgasanalyse des Kapillarblutes zeigte eine leichte Sauerstoff-Untersättigung von 62 mm Hg bei ausgeglichenem Säure-Basen-Status.

2.4 Elektrokardiogramm

Normaltyp, pathologische Doppelhypertrophie des Herzens bei Ueberwiegen der Rechtsherz-Hypertrophie. Sinus-Tachykardie (Frequenz: 140 Schläge/Minute). P biatriale, ausgeprägter rudimentärer Rechtsschenkelblock (Abb. 1).

Michael S., TAC Typ A₁

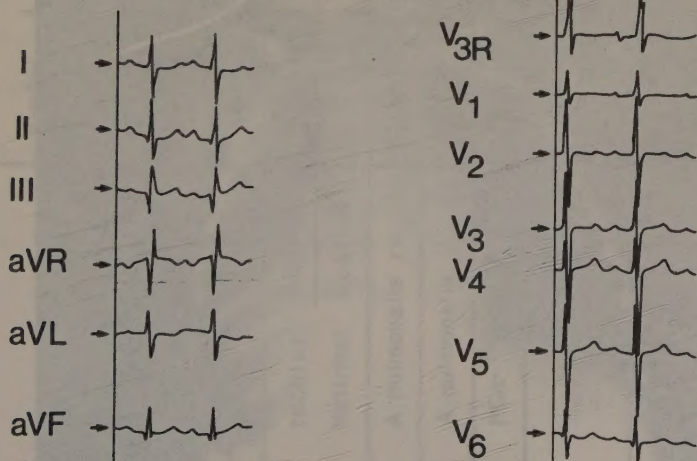


Abb. 1: Elektrokardiogramm unseres Patienten M.S.

2.5 Phonokardiogramm

Ableitungsstelle: im zweiten Interkostalraum links. Von beiden Herztoenen eingeschlossenes, plump spindelfoermiges holosystolisches Geraeusch von sehr hoher Amplitude, das in allen Frequenzbereichen nachweisbar war. Erster Herzton von hoeherer, zweiter Herzton von mittlerer Amplitude und singulaer, daran anschliessendes protodiastolisches Geraeusch von mittlerer Amplitude.

2.6 Roentgenuntersuchung

Thoraxaufnahme: grosses, vor allem nach links verbreitertes, quergelagertes Herz von eifoermiger Gestalt mit angehobener Herzspitze, schmales oberes Mediastinum, Lungengefaesszeichnung in den zentralen Partien vermehrt, peripher normale Lungengefaesszeichnung (Abb. 2).

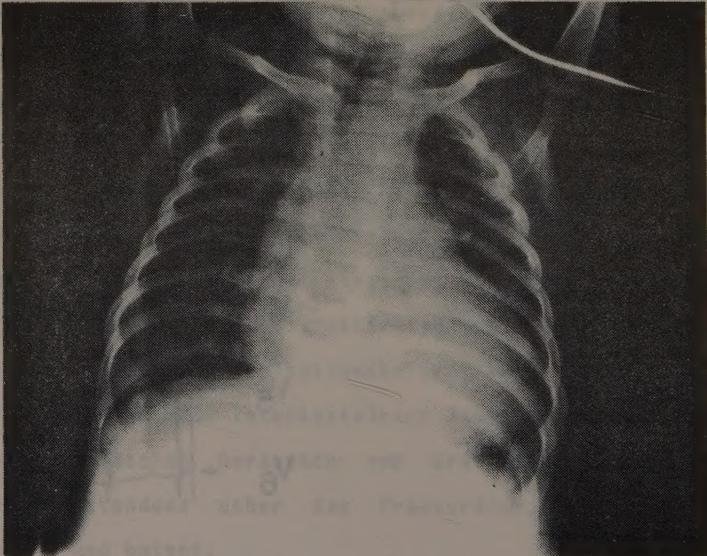


Abb. 2: Thoraxaufnahme von M.S., TAC Typ A1

	Druck in mm Hg		Mittlerer Druck	Sauerstoff	
	systol.	diastol.		Sättigungs-%	Volumen-%
V.cava sup.				81	14,7
V.cava inf.				83	15,0
rechter Vorhof	a=12	v=4	4	80	14,5
	x=1	y=2			
rechter Einfluß	114	10			
Ventrikel Ausfluß				78	14,1
A.pulmonalis re.	8	18		84	15,2 / 15,9
A.pulmonalis li.	13	18	13	88	17,6
PCA- Fehlleitung der Lungenvene				96	17,4
linker Vorhof	a=16	v=15	9	96	17,4
	x=0	y=6			
Aorta ascendens	110	50	78	92/91	16,7 / 16,5
A.carotis dextra	100	60	78		

Tab.1: Messdaten bei der Herzkatheteruntersuchung

2.7 Herzkatheter-Untersuchung

Bei dem Kind wurden am 1. 2. 1977 sowie am 13. 10. 1977 Herzkatheteruntersuchungen durchgeführt. Die erhobenen Befunde der Untersuchung vom 13. 10. 1977 sind in Tabelle 1 zusammengestellt.

Im rechten Ventrikel herrschte Systemdruck. Die Rueckzugskurve des Katheters aus der Aorta in den rechten Ventrikel war stufenlos. Unter entsprechender Schleifenbildung gelang es, den Herzkatheter aus der Aorta ascendens direkt in die aus der Hinterwand entspringende Pulmonalarterie zu dirigieren. Bei mehreren Rueckzuegen konnte der Ursprung der Pulmonalarterie oberhalb der Klappenebene dokumentiert werden. Bei Lage der Katheterspitze in der Pulmonalarterie konnte eine charakteristische Druckkurve aufgezeichnet werden (Abb.3).

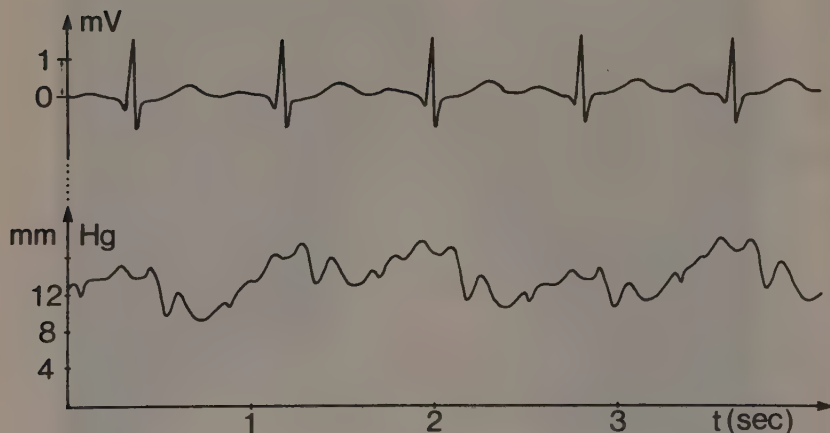


Abb. 3: M.S., TAC Typ A1, Druckmessung RPA

Dabei lag das Druckmaximum in der Diastole, waehrend in der Systole ein wesentlich niedrigerer Wert registriert wurde (8:18, m = 13 mm Hg). Somit verhielt sich die Pulmonalarterien-Druckkurve zu einer normalen Arteriendruckkurve gegenlaeufig und liess den Schluss zu, dass die Oeffnung der Pulmonalarterie waehrend der Systole zumindest teilweise durch eine grosse Trunkusklappentasche verlegt wurde, so dass erst waehrend der Diastole eine starke Pulmonalisperfusion moeglich wurde.

Beim Rueckzug des Katheters aus der rechten Pulmonalarterie in den gemeinsamen Trunkusstamm stellte sich eine zweistufige Rueckzugskurve dar. Somit bestand neben der Stenose am Uebergang des Pulmonalarterienstamms in den Trunkus eine weitere Stenosierung im Bereich der Pulmonalarterien-Bifurkation, die einen systolischen Druckgradienten zwischen 15 und 20 mm Hg erzeugte. Beim Rueckzug des Katheters aus dem linken Vorhof in den rechten Vorhof stellte sich ein diastolischer Druckgradient von 8 mm Hg dar. Der Druckgradient wies auf einen nur kleinen, haemodynamisch wenig bedeutsamen Vorhof-Septumdefekt hin (Abb. 4 und 5).

2.8 Angiokardiographie

Bei verschiedenen Injektionen des Kontrastmittels in den rechten Ventrikel, in die Pulmonalarterien und in den gemeinsamen Trunkus-Stamm ergaben sich folgende Verhaeltnisse:

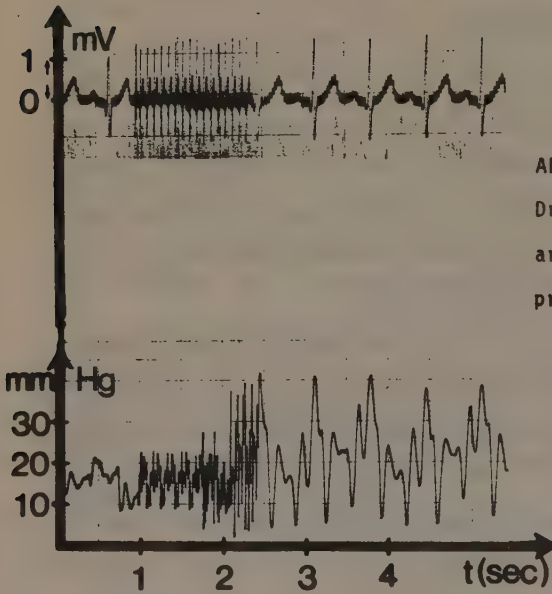


Abb. 4: M.S., TAC Typ A1
Druckmessung rechte Pulmonal-
arterie (von peripher nach
proximal)

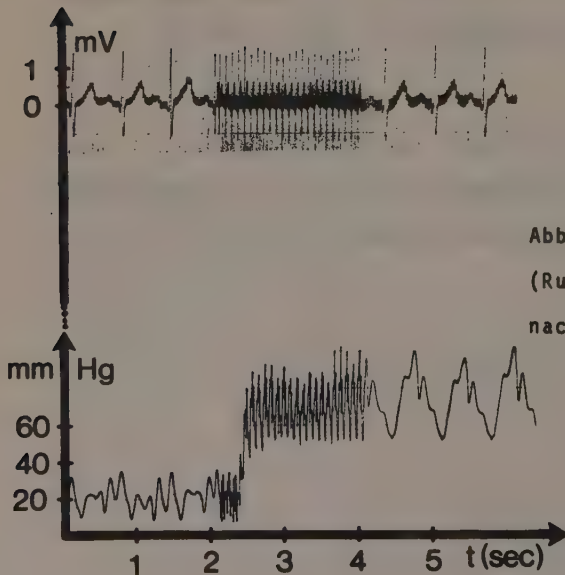


Abb. 5: Druckmessung RPA
(Rueckzug von Pulmonalarterie
nach Trunkus)

1. Es besteht eine viscer-atriale Konkordanz mit regelrechtem systemischen Rueckfluss in den rechten Vorhof, eine atrio-ventrikulaere Konkordanz und der Abgang eines grossen Gefaesses, das ueber einem sehr grossen, hochsitzenden Ventrikel-Septumdefekt ueberreitet und sich in Aorta, Koronararterien und Pulmonalarterien aufteilt.
2. Kontinuitaet der Aortenklappe mit der Mitralklappe.
3. Ursprung eines kurzen, hypoplastischen Pulmonalarterienstammes aus der hinteren Zirkumferenz der Trunkus, unmittelbar oberhalb der Klappenebene.
4. Ausserordentlich grosses posteriores Segel der Trunkusklappe, die (auch angiokardiographisch nachweisbar) systolisch zu einer Verlegung des Pulmonalis-Ostiums fuehrt (Abb. 6).

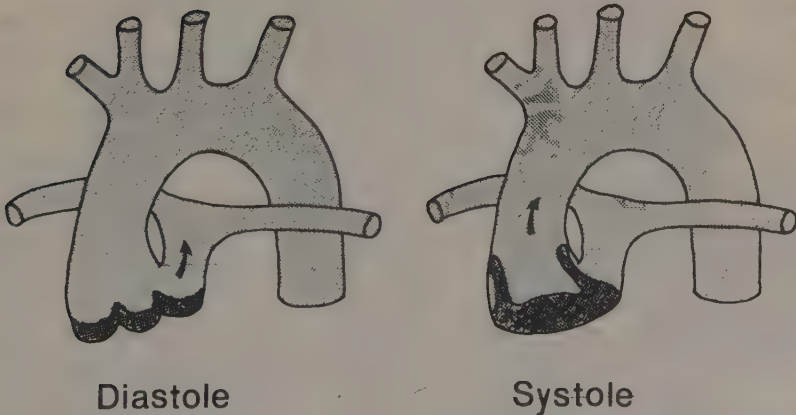


Abb. 6: Pulmonalstenose bei unserem Patienten M.S.

5. Unauffaellige Verteilungsmuster der Pulmonalarterien. Bifurkations-Stenose rechts.
6. Regelrechte Einmuendung der rechten unteren sowie der beiden linken Lungenvenen in den linken Vorhof, der in den linken Ventrikel drainiert. Fehleinmuendung der rechten oberen Lungenvene in die Vena cava superior an der Einmuendungsstelle in den rechten Vorhof (Abb. 7 bis 10).

Zusammenfassend ergaben die manometrischen und oxymetrischen Messungen sowie die Angiokardiographien folgende Diagnose: Truncus Arteriosus Communis Typ A1 nach VAN PRAAGH und VAN PRAAGH mit hochsitzendem Ventrikel-Septumdefekt, atypischer Pulmonalstenose und hypoplastischem Pulmonalarterienstamm. Zusaetzlich bestand eine fehleinmuendende rechte obere Lungenvene in die Vena cava superior und eine Bifurkationsstenose der Pulmonalarterie.

2.9 Bisheriger Verlauf und therapeutische Massnahmen

Aufgrund der bestehenden Herzinsuffizienz-Zeichen wurde das Kind digitalisiert. Es wird in der kardiologischen Abteilung der Universitaets-Kinderklinik Erlangen ambulant betreut, wobei EKG, Roentgen-Thoraxaufnahme, Blutbild und Blutgasanalyse regelmaessig kontrolliert werden. Der bisherige Verlauf zeigte unter der Digitalisbehandlung eine Rekompensation. Das Kind zeigt altergemaesse koerperliche Aktivitaeten.

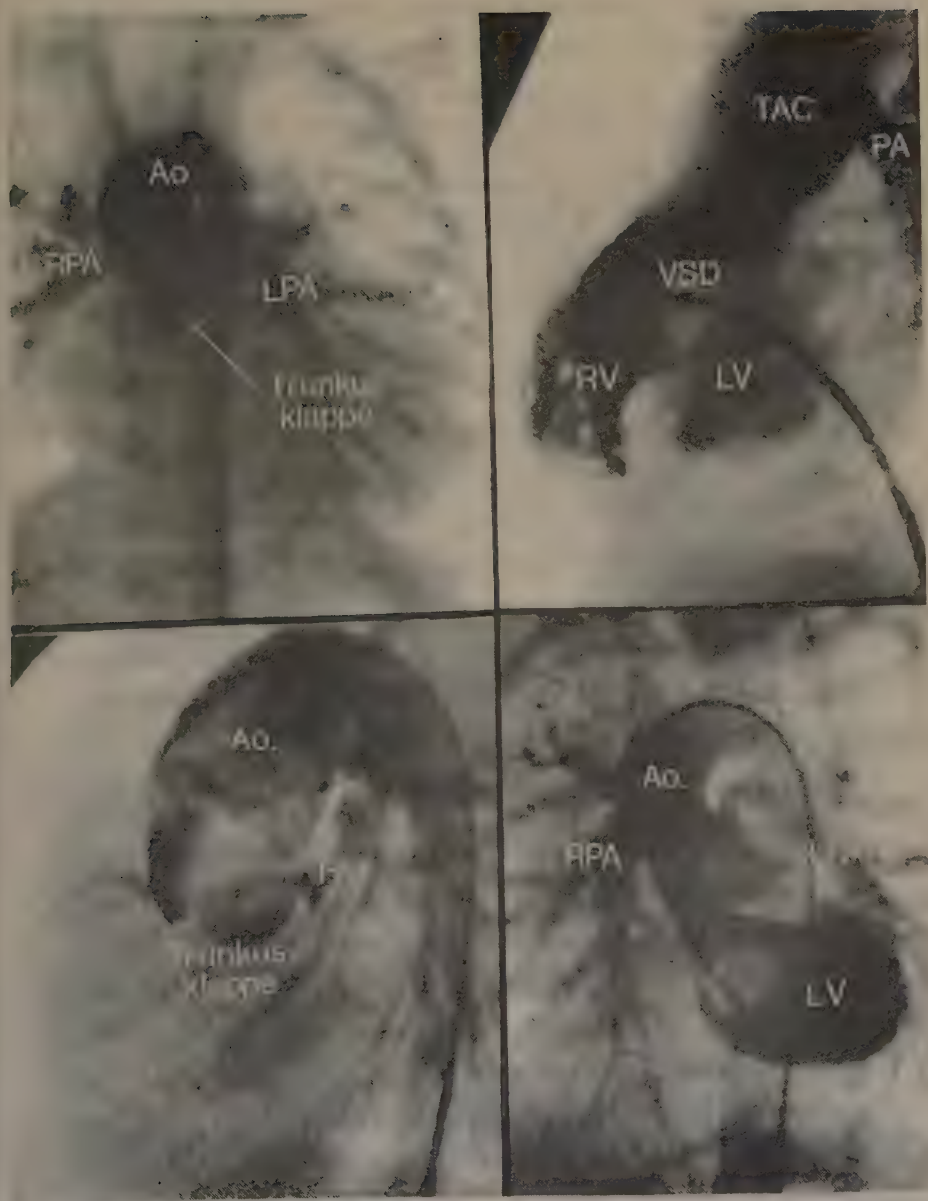


Abb. 7 bis 10: Angiokardiografie bei M.S., TAC Typ A1

Hypoxaemische Anfaelle sind bislang nicht aufgetreten. Ebenso ist es bisher nicht zu einer bedrohlichen Polyglobulie gekommen. Es ist vorgesehen, bei dem Patienten einen aortopulmonalen Shunt anzulegen, wenn es sich erweisen sollte, dass die Lungendurchblutung mit zunehmendem Alter ungenuegend wird. Eine Korrekturoperation ist je nach Verlauf im Alter von etwa 6 bis 10 Jahren vorgesehen.

3. DISKUSSION

3.1 Definition des TAC

Unter dem Truncus Arteriosus Communis versteht man ein gemeinsames Gefaess, das aus beiden Ventrikeln Blut zugefuehrt bekommt und die Koronararterien, die Pulmonalgefuesse und die Systemarterien versorgt (ANDERSON et al. (2,3), APITZ (6), BECKER et al. (9), BHARATI et al. (11), COLLET und EDWARDS (21), EDWARDS und Mc GOON (25), GELBAND et al. (32), VICTORICA et al. (91), WALLACE et al. (92)). Der TAC wird abgegrenzt von der Pulmonalatresie mit Versorgung der Pulmonalarterien ueber einen offenen Ductus Arteriosus Botalli (frueher Pseudo-TAC genannt) oder ueber sogenannte Segmentarterien (frueher TAC Typ 4 nach COLLET und EDWARDS). Bei dieser Trunkus-Form konnten Untersuchungen in letzter Zeit nachweisen, dass in einem hohen Prozentsatz echte Abkoemmlinge der sechsten Kiemenbogenarterien einschliesslich einer Pulmonalis-Bifurkation vorhanden sind. Allerdings sind sie in der Regel von ausserordentlich kleinem Kaliber und nur durch besondere Untersuchungstechniken nachweisbar.

3.2 Embryologie des Truncus Arteriosus Communis

Bei TAC liegt eine Stoerung der Ausflussbahnen der Ventrikel und des arteriellen Herzendes vor. Verschiedene pathogenetische Mechanismen werden diskutiert, wobei auch heute noch kontroverse Ansichten ueber die Einzelheiten bei der Trunkusentstehung bestehen. Auf die sehr ausfuehrliche Literatur (ANDERSON et al. (3), ANGELINI und LEACHMAN (4), COLLET und EDWARDS (21), DE LA CRUZ et al. (23), FELLER (28), GOOR et al. (34,35), PAUL et al. (69), VAN MIEROP et al. (63) VAN PRAAGH et al. (71), THIENE et al. (88,89)) sei an dieser Stelle nur hingewiesen, da in diesem Rahmen der Ar-

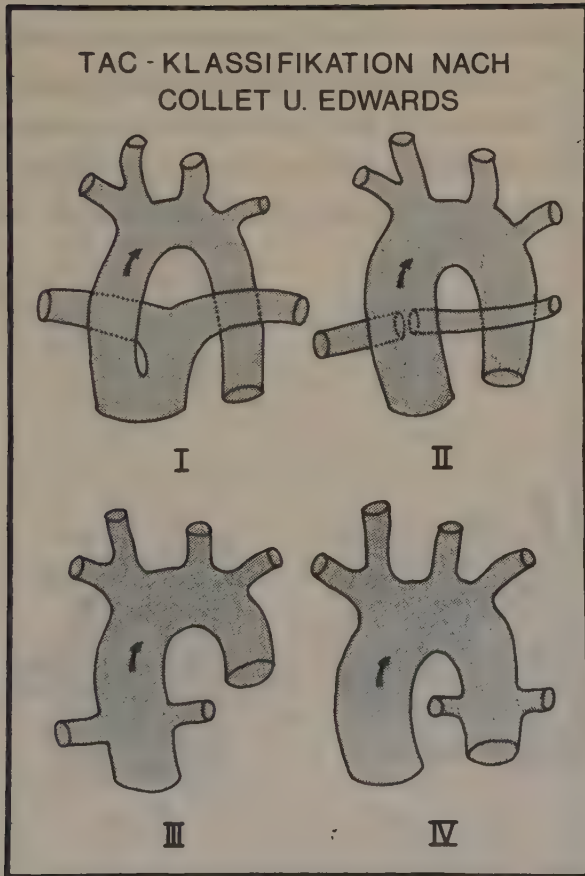
beit mehr die Haemodynamik der Trunkusklappenstenose besprochen werden soll.

3.3 Klassifizierung der einzelnen Trunkusformen

Im Jahre 1949 fuehrten COLLET und EDWARDS (21) aufgrund pathologisch-anatomischer Untersuchungen eine Klassifizierung der Trunkusformen ein, die auch heute noch von den meisten Autoren verwendet wird (APITZ (6), BECKER et al. (9), BERRY et al. (10), BHARATI et al. (11,12), BILLIG et al. (13,14), CHUNG et al. (20), DEELY et al. (24), GELBAND et al. (32), GOLDBERG et al. (32), HEILBRUNN et al. (37), HICKEN et al. (39), KIRCHHOFF et al. (75), LEVAL et al. (52), MAIR et al. (53,54), MARCELETTI et al. (56), Mc CUE et al. (57), Mc GOON et al. (58,59,60,61), MOORE et al. (64), POIRIER et al. (70), SINGH et al. (80,81,82), TANDON et al. (84,85), THIENE et al. (88,89), VICTORICA et al. (91)).

Allerdings wird in neueren Arbeiten der Trunkus Typ 4 nach COLLET und EDWARDS den Pulmonalatresien zugerechnet (VAN PRHAAGH (72)). Die Einteilung von COLLET und EDWARDS ist in Abb. 11 dargestellt.

Eine vereinfachte Klassifizierung schlaegt NADAS (67,68) vor, indem er lediglich zwei Typen des TAC voneinander unterscheidet. Bei dem Typ 1 verlaesst ein solitaerer Pulmonalstamm das Hauptgefass, waehrend beim Typ 2 die 2 Pulmonalarterien getrennt aus dem Trunkus entspringen.



Er beruecksichtigt dabei nicht die Distanz der Pulmonalarterienurspruenge aus dem gemeinsamen Gefaess-Stamm, wonach COLLET und EDWARDS ihre Typen 2 und 3 des TAC voneinander unterscheiden.

Die dritte Klassifizierung wurde 1965 von VAN PRAAGH und VAN PRAAGH (71) angegeben. Der wesentliche Unterschied zur Klassifizierung von COLLET und EDWARDS und der von NADAS besteht darin, dass die beiden Hauptgruppen des TAC danach unterschieden werden, ob ein Ventrikelseptumdefekt vorliegt (Typ A) oder nicht (Typ B). Das Einteilungsprinzip ist schematisch in Abbildung 12 und dargestellt.

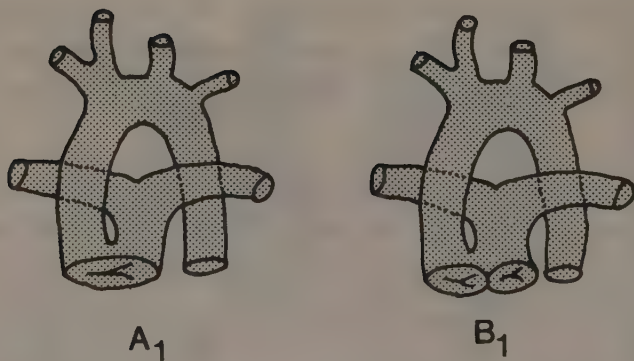


Abb. 12: Zur Unterscheidung des TAC Typ A und B nach VAN PRAAGH (71), dargestellt am Beispiel A1 und B1

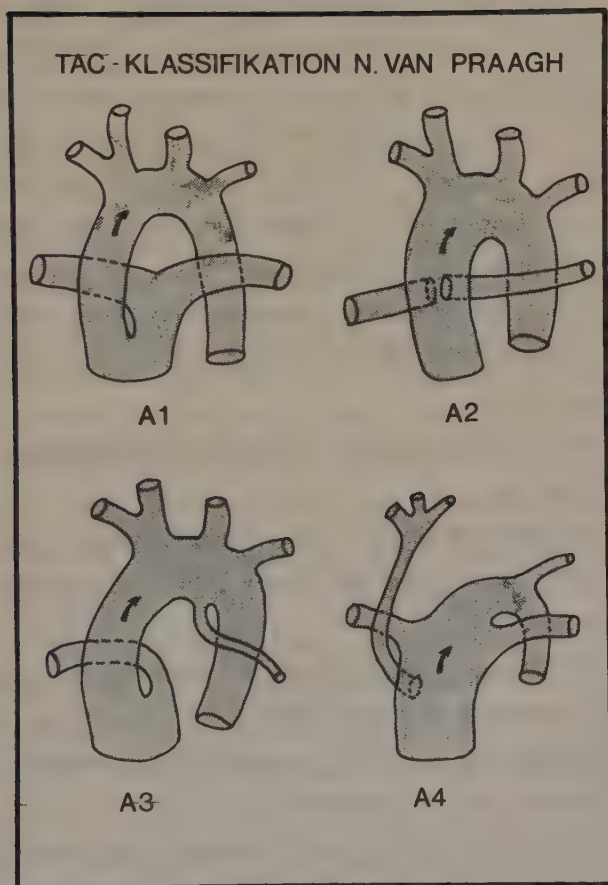


Abb. 13:

Dieses Einteilungsprinzip blieb nicht ohne Widerspruch (BHARATI et al. (12), EDWARDS (26)) : Die Kritik BHARATIS und Mitarbeitern richtet sich hauptsaechlich gegen die Tatsache, dass in dem Typ A der TAC-Faelle in der Einteilung von VAN PRAAGH und VAN PRAAGH 99,5 % aller Faelle zusammengefasst werden, waehrend der Typ B lediglich in 0,5 % der Faelle gefunden wird. Andere Autoren bezeichnen den Typ B des TAC als aorto-pulmonales Fenster (BHARATI et al. (11)), eine Auffassung, der wir uns aufgrund der chirurgisch-technischen Probleme bei der Operation ebenfalls anschliessen wollen. BHARATI et al. kommen aus aehnlichen Ueberlegungen zu dem Schluss, dass es guenstiger sei, den Trunkus deskriptiv darzustellen. Dadurch wird sichergestellt, dass jeder individuelle Fall beruecksichtigt werden kann. Folgende Fragen sind eindeutig zu beantworten:

1. Die Frage nach dem Ursprung des pulmonalen Gefaessstammes bzw. der Pulmonalarterien.
2. Die Frage nach dem Ursprungsort des Trunkus. Dieser kann entweder aus dem rechten, aus dem linken , oder aus beiden Ventrikeln entspringen.
3. Die Frage nach dem Lungendurchfluss. In diese Fragen geht das Problem der Lungenminder- bzw. Ueberperfusion mit den daraus folgenden Konsequenzen fuer den Lungengefaesswiderstand, fuer das Lungenstrombett und den Gesamtkreislauf ein.
4. Die Frage nach dem Vorliegen oder Nichtvorliegen einer hypoplastischen Aorta im Rahmen des Trunkus .
5. Die Frage nach dem Vorliegen einer Stenose oder einer Insuffizienz der Trunkusklappe und nach der Groesse des Ventrikelseptumdefekts (druckangleichend, drucktrennend).

Bei dieser Art der Trunkusklassifizierung, die einen starren

Schematismus bewusst vermeiden, sind dann auch zusaetzliche Minorfehlbindungen mit einzuordnen, wie z.B. die partielle Lungenvenenfehleinmuendung in unserem Fall. Weiterhin sollte der Verlauf und begleitende Anomalien des Koronargefaess-Systems beruecksichtigt werden, ohne dass dies erneut zu verwirrenden Untergruppierungen fuehrt.

Mit der Trunkusklappe assoziiert ist die Frage nach dem Ursprung der Koronararterien. BHARATI und Mitarbeiter (11) analysierten die Anomalien der Koronararterien in ihrem Patientengut: Dabei fanden sie bei 11 von 180 untersuchten Herzen eine solitariae Koronararterie, wobei diese in 6 Faellen oberhalb des Sinus Valsalvae entsprang. In 14 weiteren Faellen entsprangen 2 Kranzarterien oberhalb des Sinus Valsalvae, bei 42 Herzen fand sich ein ektopischer Ursprung der linken Koronararterie und in 5 Faellen der rechten Koronararterie. Ferner studierten die Autoren die Verteilung der Koronargefaesse bei 83 Herzen, dabei fanden sie unabhaengig von der Anzahl der Segel (zweizipflig, dreizipflig oder vierzipflig), dass die linke Koronararterie im Bereich der dorsal gelegenen Taschenklappe entsprang und sich um die Basis des Trunkus kaudal der Pulmonalarterien wand. Die rechte Koronararterie entsprang demgegenueber fuer gewoehnlich im Bereich einer mehr ventral gelegenen Taschenklappe (bzw. rechts anterior oder links anterior) und gab Aeste ab, die die Vorderwand des rechten Ventrikels versorgten. Diese Aeste hatten im allgemeinen ein groesseres Kaliber als normal, teilweise sogar groesser als der Ramus interventricularis anterior. Schliesslich berichten die Autoren ueber eine Koronargefaessanomalie, bei der die linke Herzkranzarterie oberhalb des Sinus Valsalvae und des Pulmonaltrunkus im Bereich des Sinus entsprang, sowie ueber 4 weitere

Faelle, bei denen die linke Koronararterie aus dem Pulmonaltrunkus - etwa 1 cm oberhalb der Trunkusklappe - entsprang. Bei 2 Patienten nahmen 2 linke Koronararterien aus dem Pulmonaltrunkus ihren Ursprung.

Aus der Beantwortung der bisherigen Fragen ergibt sich dann eine sowohl morphologische als auch funktionelle Diagnose, wobei atypische Trunkusformen und Begleitfehlbildungen mit beruecksichtigt werden. Der erneut von CALDER et al. (19) publizierten urspruenglichen Einteilung der Trunkusformen nach VAN PRAAGH und VAN PRAAGH (71) wurde in juengster Zeit auch von EDWARDS (26) widersprochen. EDWARDS sah auch in seiner neuesten Veroeffentlichung (26) keine Gruende, von dem urspruenglichen klassischen Konzept der Einteilung abzugehen. Fuer EDWARDS erschien es sogar sinnvoller, zusaetzlich die Trunkusformen mit und ohne Trunkusklappenstenosen zu unterscheiden.

TANDON (85) schliesslich macht in seiner Kritik an der Einteilung von VAN PRAAGH geltend, dass es sich bei dem Typ B des Trunkus nach VAN PRAAGH und VAN PRAAGH um einen Aortenseptumdefekt handelt, bei dem zwei getrennte Klappen fuer Aorta und Pulmonalarterie vorliegen. VAN PRAAGH et. al. begruenden ihren Einteilungsverschlagn u.a. damit, dass bei ihrem TAC Typ B das aortopulmonale Septum voellig fehlt, waehrend es beim aortopulmonalen Septumdefekt teilweise angelegt ist. Fuer uns scheint der fundamentale Unterschied der chirurgischen Behandlung im folgenden begruendet zu liegen: sowohl beim aortopulmonalen Septumdefekt als auch beim TAC Typ B muss lediglich eine Trennung der beiden grossen Arterien durchgefuehrt werden, indem ein mehr oder weniger grosser Plastik-Patch (eventuell auch Halbschale) die fehlende Gefaesswand ersetzt, waehrend die beiden Klappen des Patienten in

ihrer Funktion erhalten bleiben. Beim Trunkus des Typ A dagegen ist immer die Herstellung der Kontinuität zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterie ueber eine klappentragende Vollprothese erforderlich, weil keine eigene Pulmonalklappe des Patienten zur Verfuegung steht. Zusaetzlich muss die haeufig fehlgebildete Trunkusklappe als Aortenklappe funktionieren. Vor allem aus diesen operativen Gruenden und der unterschiedlichen Anatomie von TAC A und B erscheint das Einteilungsschema von VAN PRAAGH nicht ideal.

Auch THIENE et al. (89) widersprechen der VAN PRAAGH'schen Ansicht, dass der Trunkus im Grunde eine Pulmonalatresie mit Ventrikelseptumdefekt darstellt, die durch die hochgradige Hypoplasie des subpulmonalen Konus verursacht wird (VAN PRAAGH in (8)). In der sehr ausfuehrlichen pathologisch-anatomischen Darstellung von THIENE wird ein Fall von TAC mit einem bilateralen muskulären Konus beschrieben. Diese Beobachtung laesst die Interpretation von VAN PRAAGH hinsichtlich der Trunkusgenese und hinsichtlich der nahen Verwandtschaft des Trunkus und der Fallotschen Tetralogie im Einzelfall fraglich erscheinen.

VAN PRAAGH setzt sich in einer Reihe von Erwiderungen mit der an seiner Einteilung und Interpretation geuebten Kritik auseinander. Gegen die Klassifizierung von COLLET und EDWARDS macht er folgende Gegenargumente geltend (72) : die Typen 2 und 3 seien im wesentlichen identisch, waehrend der Typ 4 nicht den Trunkusformen, sondern der Pulmonalatresie zuzurechnen sei. Hier scheint sich allerdings eine gewisse Synthese der Auffassungen anzubahnen, da ja VAN PRAAGH selbst die gesamten Trunkus-Formen in die Naehة der Pulmonalatresie und der Fallot-Tetralogie bringt. Ein weiterer Einwand VAN PRAAGHS gegenueber der Einteilung von COLLET

und EDWARDS ist die Tatsache, dass die - allerdings extrem seltenen - Faelle von Trunkus ohne Ventrikelseptumdefekt in dieser Klassifizierung keinen Platz faenden.

In einer Antwort auf die Einlassungen von TANDON (85) betont VAN PRAAGH nochmals die anatomischen, embryologischen und chirurgischen Gruende, die ihn veranlassten, das Fehlen bzw. das Vorhandensein eines aorto-pulmonalen Septums in seiner Einteilung des TAC zu beruecksichtigen. Auch in einer Erwiderung an der Kritik von BHARATI setzt sich VAN PRAAGH nochmals ausfuehrlich mit der von ihm inaugurierten Einteilung und den kritischen Einwaaenden dagegen auseinander (73). Als wesentlichster Gesichtspunkt in beiden Erwiderungen erscheint uns der Hinweis, dass kongenitale Fehlbildungen einem ausserordentlich breiten Spektrum von Fehlbildungsmoeglichkeiten zuzuordnen sind. Die nicht ausgesprochene Konsequenz aus dieser Erkenntnis waere es, nicht allzu starre Einteilungsprinzipien um jeden Preis zu erzwingen. Auch fuer die Planung des chirurgischen Eingriffs erscheint eine deskriptive Darstellung der Fehlbildung, wie es BHARATI und Mitarbeiter anregen, sinnvoll.

3.4 Haeufigkeit und Formen des TAC

Tabelle 2 zeigt, nach Autoren alphabetisch geordnet, die Haeufigkeit der verschiedenen Trunkus-Formen, gegliedert nach Art der Diagnosestellung (angiographisch, chirurgisch, autoptisch), sowie Anzahl der Taschen der Trunkusklappe. Die Zusammenstellung soll einen Eindruck von der Haeufigkeit der einzelnen Trunkusformen geben. Heute ist die Zahl der betreuten Trunkus-Patienten wesentlich groesser als die Zahl der tatsaechlich in der Literatur mitgeteilten Faelle, da nur noch ein Teil der Patienten ihren Niederschlag in der Literatur findet.

ABBOT (1) hat im Jahre 1936 bereits 21 Faelle von TAC in einer Autopsieserie von insgesamt 1.000 Faellen kongenitaler Herzfehler gefunden. Nach einer Sammelstatistik von KEITH et al. (43) liegt die Inzidenz des TAC persistens unter 1 % aller kongenitalen Herzfehler. In einer 2. Sammelstatistik aus dem Jahre 1967, die 6647 kongenitale Herzfehler umfasste, ermittelten KEITH et al. (44) eine Haeufigkeit des TAC von 0,4 %. Nach unseren Erfahrungen betraegt die Haeufigkeit in unserem Krankengut 0,3%.

Autoren	total	%	Diagnose		Collet + Edwards				van Praagh	Zahl der Klappen						Besonderheiten	
			Chir.	Ang./Aut.	I	II	III	IV		2	3	4	5	6			
Abbot(1)	21	2,1		21												9 Stenosen	
Anderson(2)	14		3	11	14												
Angelini(5)	1			1	1												
Appelbaum(7)	22				←22→												
Becker(9)	14				8 5			1									
Berry(10)	88				←85→			3								10 Fälle mit Stenosen, 4 mit Insuff.	
Bharati(11)	180			180	98	58	10	4									
Billig(13,14)	1		1														
Brawley(16)	1		1			1											
Burnell(18)	1			1					A2					1			Trunkusklappenstenose bei Autopsie festge- stellt
Calder**(19)	100	2,8	8	13	79				50·A1					3	28	15	
									21·A2					1	14	4	
									9·A1 + A2								
									8·A3					1	1	1	
									10·A4					2	4	4	Trunkusklappenstenose in 14 von 43 Fällen
Chung(20)	6			6	2			3									
Collet**(21)	93	7 %			38	23	9	23						1	43	15	
Deely(24)	42			42	2	2								1	1	3	
Feller(28)																	
Fontana(29)	94				43	↔35	↔16									2 Stenosen von 93Fällen	
Freedom(30)	2			2												In 4 von 42 Fällen Truncusklappeninsuff.	
Friedman(31)	1		1		1				2·A4								

Autoren	total	%	Diagnose			Collet + Edwards				van Praag	Zahl der Klappen						Besonderheiten
			Chir.	Ang.	Aut.	I	II	III	IV		2	3	4	5	6		
Gelband (32)	12				12	5	7					11		1		7 Fälle mit Insuffizienz der Truncusklappe	
Goldberg (33)	1		1			1						1					
Hallerman (36)	27		3			27											
Heilbrunn (37)	3					1	1		1							unterbrochener Aortenbogen	
Hentrich (38)	1				1	1											
Hicken (39)	1				1				1			1					
Kirchhoff (45)	1			1						1						Trunkusklappenstenose	
Lee (51)	1			1						A2				1			
De Leval (52)	71					50	17	4				4	13	2			
Mair (53)	70			70		← 70 →										15 mal vollständige Agenesie einer Pulmonalarterie	
Mannhoff (55)	1								1*								
Marcelletti (56)	23			21		2	21					1	3	2			
Mc Cue (57)	20		2	12	6	11	← 5 →	4					4	2		Aortenatresie Typ I nach Nadas	
Mc Goon (58)	1			1		1								1			
Mc Goon (59)	28					14	10	2	2			3	10	2			
Mc Namara (62)	27	3,9														Pulmonalklappenstenose in 2 Fällen	
Moore (64)	6		6			3	2	1									
Morgan (65)	1			1						27·A1				1			
van Praagh (71)	57			57						16·A2						Pulmonalklappenstenose in 2 Fällen	
										1·A3							
										13·A4							
Roberts (77)	1			1						1·A4		4	38	14			

Autoren	total	%	Diagnose		Collet + Edwards				van Praagh	Zahl der Klappen						Besonderheiten
			Chir.	Ang./Aut.	I	II	III	IV		2	3	4	5	6		
Rosenquist (78)	4			4					1·A4*						15 Fälle davon sind 1975 schon beschrieben worden TAC vom rechten Atrium ausgehend 9mal biventrikulärer TAC 3mal rechtsventrik. TAC 2mal A4 nach vanPraagh 1mal Stenose bei Typ IV	
Singh (81)	15		1	14	←	15→						1	3			
Singh (82)	19		1	14	←	18→			1·A3							
Singh (80)	1			1												
Tandon (84)	19	1,7	←	3→	16	10	5					1	9	5		
Thiene (88)	2			2					2·A4				2			
Thiene (89)	12	3			7	3			2 2·A4*			2	8	2		
Ventemiglia(90)	2		←	2→					2·A4*							
Victorica (91)	14		2	4	8	12	2								2 Stenosen der Trunkusklappe	
Wallace (92)	3			3		1	1	1				2		1		
Total	1125	-	29▲	165▲	443■	353■	159○	31○	45	77 · A1 9 · A1-A2 38 · A2 10 · A3 33 · A4	37	334	128	1	1	*, **, ▲, ■, ○: s. Legende

Tabelle 2:

Haeufigkeit des TAC in der Literatur

* = Die Klassifikation erfolgte durch den Verfasser dieser Arbeit aufgrung der Beschreibung des betreffenden Falles.

** = Der Autor zitiert einen Teil seiner Faelle aus der Literatur ohne naehere Angaben.

▲ = In 5 Faellen erfolgte die Diagnosestellung chirurgisch oder angiografisch, ohne dass anhand der Literatur eine Differenzierung moeglich war. Diese Faelle wurden in den Einzelsummen nicht mitgezaehlt.

■ = In 210 Faellen wurde nach COLLET und EDWARDS Typ I oder II klassifiziert, ohne dass anhand der Literatur eine Differenzierung moeglich war. Diese Faelle wurden in den Einzelsummen nicht mitgezaehlt.

⊗ = In 40 Faellen wurde nach COLLET und EDWARDS Typ I und II klassifiziert, ohne dass anhand der Literatur eine Differenzierung moeglich war. Diese Faelle wurden in den Einzelsummen nicht mitgezaehlt.

3.5 Trunkusklappe

3.5.1 Trunkusklappe mit ungestoerter Klappenmechanik

Im Gegensatz zu den dreizipfligen Aorten- und Pulmonalklappen wurden beim TAC Klappen mit 2 bis 6 Zipfeln beschrieben, am haeufigsten kamen allerdings dreizipflige Taschenklappen zur Beobachtung. Die Trunkusklappe mit ungestoerter Klappenmechanik zeichnet sich durch gleichgrosse Taschenklappen aus, die aus normalgeformten Kommissuren entspringen und keinen Prolaps aufweisen.

3.5.2 Anomalien der Trunkusklappe

Anomalien der Trunkusklappe bedeuten oft eine Stenose oder Insuffizienz der Klappe (Tab. 3), ausserdem stellen sie ein Problem fuer die Korrektur des TAC dar, wonach die Trunkusklappe als Aortenklappe funktionieren muss; Anomalien der Klappe sind dabei oft Ursache postoperativer Komplikationen.

1. Trunkusklappenstenose
2. Pulmonalstenose
 - Ursprungsstenose
 - Bifurkationstenose
 - funktionelle Stenose
3. Trunkusklappeninsuffizienz
4. Kombinierte Anomalien

Tab 3: Trunkusklappenanomalien

Zahlreiche Auffaelligkeiten gegenueber dem normalen Aufbau einer Taschenklappe sind bei Trunkusklappen in der Literatur beschrieben worden. BECKER et al. (9) haben 1971 eine Studie ueber die makroskopische und Histopathologie der Trunkusklappe anhand von 14 TAC-Faellen durchgefuehrt. In ihrer Arbeit beruecksichtigten sie folgende Parameter: Zahl und Groesse der Klappentaschen, einen etwaigen Prolaps, Knoetchenbildung und die Pathohistologie der Klappe, da die Autoren feststellten, dass der makroskopische Aspekt der Praeparate allein keine sichere Entscheidung zulies, ob dem Prolaps eine funktionelle Bedeutung zuzumessen war. Bei der Untersuchung konnten sie keine ausgepraegten Stroemungsveraenderungen unter der Trunkusklappe feststellen. Die Knoetchenbildungen an den Zipfeln hatten eine grau-opake Konfiguration und fanden sich am freien Rand an der kranialen Seite der Taschen; sie konnten bei 9 der 14 untersuchten Faelle diagnostiziert werden. Knoetchenbildungen fanden sich gehaeuft vergesellschaftet mit anderen Klappenanomalien, wie z.B. Prolaps, Variationen der Zahl (zwei- bsw. vierzipflig) und Groesse (sowohl in der Laenge als auch bezueglich der Breite) der einzelnen Taschen und besonders Missbildungen der Kommissuren. Stets fand sich im Falle einer nodulaeren Fehlbildung wenigstens eine der genannten Anomalien zusaetzlich. Ausserdem stellten die Autoren eine Korrelation zwischen dem Alter der Kinder und den Knoetchenfehlbildungen fest. So kamen bei den vier untersuchten Patienten, die juenger als eine Woche waren, keine Knoetchenbildungen vor, wohingegen 9 der 10 Patienten, die aelter als eine Woche waren, solche Veraenderungen aufwiesen.

Mikroskopisch fanden die Autoren unterschiedliche Verdickungen der kranialen Raender, hervorgerufen durch Ansammlung von

lockerem Bindegewebe, in welchem kollagene und elastische Fasern versprengt waren und auf diese Art vereinzelte Nester aus dichtem Bindegewebe formten, die bei allen 14 Patienten histologisch nachgewiesen werden konnten. Diese mukoiden Bindegewebsinseln fielen makroskopisch lediglich in 9 der 10 Faelle auf.

Nach Meinung der Autoren liegen die Ursachen fuer diese Ver-
aenderungen im Vorhanden des Ventrikelseptumdefekts und den damit
verbundenen haemodynamischen Fehlbelastungen. Die Autoren stuet-
zen ihre "Stress-Theorie" durch Beobachtungen an 35 Patienten
mit grossem, isoliertem Ventrikelseptumdefekt, die zum Zeitpunkt
der Untersuchung alle aelter als 1 Jahr waren, und bei denen ver-
gleichbare pathomorphologische Befunde zur Beobachtung kamen. Ein
weiterer Stressfaktor koennte ihrer Meinung nach in Stoerungen
der anatomischen Anordnung der Klappentaschen liegen, worauf die
bereits zitierte Beobachtung hinweist, dass sich stets noch ande-
re Klappenanomalien, wie numerischen und Formvarianten der Ta-
schen, ein Prolaps oder Stoerungen der Kommissur fanden.

3.5.3 Haeufigkeit und Formen der Trunkusinsuffizienz bei TAC

MOTTA (66) beschrieb im Jahre 1932 erstmals makroskopisch und
mikroskopisch Anomalien der Semilunarklappen bei Patienten mit
TAC persistens. Verdickte oder deformierte Taschenklappen koennen
eine Insuffizienz der Trunkusklappe hervorrufen (APITZ (6)).

Die klinische Diagnose der Insuffizienz einer Trunkusklappe
ist schwierig. Auch bei aelteren Kindern ist die Korrelation zwis-
chen klinischen Zeichen und dem operativ festgestellten Grad der
Insuffizienz nicht stark ausgepraegt (SINGH et al. (82)).

Diagnostisch ist ein diastolisches Geraeus ein Hinweis auf
eine Insuffizienz der Trunkusklappe. Kontinuierliche Herzgeraeu-
sche bei Trunkusklappen-Insuffizienz sind seltener (VICTORICA et

al. (91), WOOD (97)). Die wichtigsten klinischen Befunde bei Patienten mit einer Trunkusklappen-Insuffizienz bestehen in peripherem Wasserhammerpuls (Pulsus celer et altus), frueh-diastolischem Dekrescendo-Geraeusch und kongestivem Herzversagen, welches therapierefraktaer ist und gelegentlich auch chirurgisch-palliativen Massnahmen unzugänglich bleibt. Daraus kann gefolgert werden, dass Deformitaeten der Trunkusklappen eine primäre Ursache fuer die Fruehsterblichkeit der Kinder mit TAC darstellten (GELBAND et al. (32)).

MAIR et al. (53) berichten ueber 70 Patienten mit TAC, von denen 25, d.h. 36 %, ein diastolisches Geraeusch bei Trunkusklappen-Insuffizienz aufwiesen. Dieses Geraeusch war in 14 Faellen schwach ausgepraegt, maessig in 7 Faellen und stark in 4 Faellen. Patienten mit einer schweren Trunkusklappen-Insuffizienz stellen nach ihren Erfahrungen eine relative Risikogruppe bei der chirurgischen Korrekturoperation dar. Mc GOON et al. (59) stellten bei 12 Patienten eine Trunkusklappen-Insuffizienz fest. Diese war bei 7 Patienten schwach ausgepraegt, maessig bei 3 weiteren und schwer bei 2 Patienten. GELBAND et al. (32) geben qualitative Kriterien zur Unterscheidung von Kindern mit einer normal funktionierenden Trunkusklappe von Patienten mit einer Trunkusklappen-Insuffizienz an: waehrend der arterielle Puls bei funktionsfaehiger Trunkusklappe normal bis leicht gefuehlt ist, findet man bei Trunkusklappen-Insuffizienz einen Wasserhammerpuls. Die Prognose ist fuer Kinder mit Trunkusklappen-Insuffizienz wesentlich unguenstiger zu stellen, es kommt zu einem rasch progredienten Herzversagen, waehrend Kinder mit TAC und funktionsfaehiger Trunkusklappe die Kindheit oftmals ueberleben.

DEELY et al. (24) berichten ueber 42 autopsierte Faelle von

TAC im Zeitraum von 1932 bis 1961. Von diesen Faellen boten 4 eine klinische Symptomatik, die auf eine Trunkusklappen-Insuffizienz hinwies, die durch Autopsie bestaetigt werden konnte.

LEVAL et al. (52) konnten im Krankengut der Mayo-Klinik das Vorliegen einer Trunkusklappen-Insuffizienz durch das Auftreten eines typischen diastolischen Decrescendo-Geraeusches am linken Sternalrand und ferner durch Ruecklauf von Kontrastmittel in den Ventrikel, wenn dieses genau oberhalb der Trunkusklappe injiziert wurde, praeoperativ diagnostizieren. Es ergab sich jedoch nur eine schwache Korrelation zwischen diesen Befunden, dem Ausmass einer Trunkusklappen-Insuffizienz und der Deformierung, wie sie intraoperativ festgestellt wurde. Bei 48 von 71 Patienten wurde ein diastolisches Decrescendo-Geraeusch festgestellt, bei 39 Patienten konnte intraoperativ eine gewisse Trunkus-Insuffizienz nachgewiesen werden. Bei 20 dieser Patienten war das Ausmass der trunkalen Regurgitation nur gering und stellte keine technischen Probleme dar. Bei 19 weiteren Patienten, bei denen eine erhebliche Trunkusklappen-Insuffizienz vorlag, hatte die Angiographie diese lediglich bei 9 Faellen diagnostiziert. Die Anomalien der Trunkusklappen umfassten Prolaps, nodulaere Verdickung und Variationen in der Zahl und der Groesse der Segel, ebenso wie unvollstaendig angelegte Kommissuren.

In juengerer Zeit schliesslich stellten SINGH et al. (81) bei der Autopsie von 11 verstorbenen Kindern in 7 Faellen eine Trunkusklappen-Insuffizienz fest. Eine genaue Bestimmung des Regurgitationsvolumens und damit eine exaktere Festlegung der haemodynamischen Bedeutung einer Trunkusklappen-Insuffizienz koennte mit der Videodensitometrie erreicht werden, wie sie die Kieler Arbeitsgruppe um HEINTZEN fuer die Messung des pulmonalen Rueck-

flusses bei Pulmonalinsuffizienz angegeben hat (37a). Allerdings ist die Methode apparativ ausserordentlich aufwendig. Entsprechende Messungen bei der Trunkusklappen-Insuffizienz sind uns bis jetzt nicht bekannt geworden.

3.5.4. Haeufigkeit und Formen von Pulmonalstenosen beim TAC

Neben der Trunkusklappenstenose kommen seltener isolierte Stenosen der Pulmonalarterien vor. Meist handelt es sich dabei um Ursprungsstenosen, eventuell kombiniert mit einer Hypoplasie des Pulmonalarterienstammes. Seltener werden periphere Pulmonalstenosen beschrieben. VAN PRAAGH (71) berichtet ueber einen ungewoehnlichen Fall eines TAC Typ A1 und einen zweiten Fall eines TAC Typ A2, bei denen eine prominente Trunkusklappe die Ausflussbahn zu den Pulmonalarterien in der Systole verlegte, wodurch aehnliche haemodynamische Verhaeltnisse wie bei unserem Patienten vorlagen (Abb.6). Leider sind diese beiden Patienten nicht haemodynamisch dokumentiert worden. CALDER et al. (19) berichten ueber 12 von 26 herzkatheterisierten Patienten, bei denen ein Druckgradient zwischen 7 und 45 mm Hg beim Rueckzug aus der Pulmonalarterie in den Trunkus beobachtet werden konnte. Diese Druckgradienten fanden sich bei 6 von 8 Patienten mit TAC Typ A1, bei 2 von 6 Faellen mit TAC Typ A2 und bei 3 von 4 Patienten mit TAC Typ A3.

WALLACE et al. (92) berichten ueber einen weiteren Fall eines auch haemodynamisch gut dokumentierten TAC Typ 2 mit Pulmonalstenose, jedoch handelt es sich auch bei diesem Patienten - wie offenbar auch bei dem von CALDER et al. beschrieben - um eine Stenose des Pulmonalursprungs, wie sie auch in unserem Fall vorliegt. Allerdings besteht in unserem Fall zusaetzlich eine funktionelle Stenosierung mit zeitweiser Verlegung des Pulmonalarterienostiums durch die grosse dorsale Trunkusklappenstenose. Die

grosse Bedeutung der Pulmonalstenosen liegt in ihrer protektiven Wirkung fuer das Lungengefaessbett, soweit sie haemodynamisch wirksam genug sind, eine hoehergradige pulmonale Hypertonie zu verhindern. In einem gewissen Bereich stellen die Pulmonalstenosen somit eine Art von Pulmonary Banding dar, sie koennen allerdings bei der spaeteren Korrektur zusaetzliche Probleme aufwerfen. Die Trunkusklappenstenose, die einen gemeinsamen Druckgradienten, zwischen den Ventrikeln auf der einen Seite und den beiden grossen Gefaessen auf der anderen Seite hervorruft, kompliziert die Situation des Trunkus, da nach der Korrektur der Druckgradient als Aortenstenose fortbestehen bleibt.

In der von uns vorgenommenen Zusammenstellung von 1125 Trunkusfaellen (davon 165 mit entsprechender haemodynamischer Dokumentation) hatten 42 eine Trunkusklappenstenose von haemodynamischer Bedeutung. Das zeigt, dass die Trunkusklappenanomalien unbedingt in die Ueberlegungen hinsichtlich der Langzeitprognose einbezogen werden muessen.

3.6 Klinischer Verlauf

Nach VAN PRAAGH et al. (71) starben 75 % der Kinder mit TAC bereits im 1. Lebensjahr. In einer Literaturzusammenstellung gibt CAMPBEL(19a) die Sterblichkeit im 1. Lebensjahr mit 85 % an. Auch die Untersuchungen der Mayo-Klinik aus dem Jahre 1976 (19) weisen auf die hohe Sterblichkeit der Patienten mit TAC im fruehen Kindesalter hin. Besonders gefaehrdet sind hierbei die Saeuglinge mit konservativ nicht beherrschbarer Herzinsuffizienz und solche mit Trunkusklappenanomalien. Ueberleben die Kinder das Saeuglingsalter, sind sie in den naechsten Jahren bereits durch die Entwicklung irreparabler Lungengefaessschaedigungen bedroht.

Diese generell unguenstige Prognose der TAC-Fehlbildung wird bei unserem Patienten insofern wesentlich verbessert, als die funktionelle und anatomische Pulmonalstenose eine Lungenueberflutung vermeidet.

3.7 Haemodynamische Untersuchungen

Die exakte Abklaerung der haemodynamischen Situation ist heute unabdingbare Voraussetzung fuer die operative Korrektur des Truncus Arteriosus Communis. Das erfordert die Bestimmung der Druck-, Flow- und Widerstandsverhaeltnisse im kleinen und grossen Kreislauf. Die Daten koennen nur durch komplette Katheterisierung des Herzens einschliesslich der Pulmonalgefaesse, der Aorta und der zufuehrenden Venen gewonnen werden.

Die ersten Mitteilungen ueber Herzkatheteruntersuchungen beim Truncus Arteriosus Communis weisen auf die grossen Schwierigkeiten bei der Sondierung der Pulmonalarterien hin (ABBOT (1), ANDERSON et al. (2), Mc CUE et al. (57)). Durch Verbesserungen in der Ueberwachung der Kinder waehrend der Herzkatheteruntersuchung durch die Verwendung speziell vorgeformter Katheter und die zu-

nehmende Erfahrung sind die oben erhobenen Forderungen heute in jedem modernen Herzzentrum zu erfuellen.

Die haemodynamische Situation ist bei den Trunkusformen des Typs A nach VAN PRAAGH und VAN PRAAGH (71) charakterisiert durch die Grosse des Ventrikelseptumdefektes, der in fast allen Faelen einen Druckausgleich zwischen beiden Kammern ermoeeglicht. Der 2. wesentliche Faktor ist das Vorhandensein bzw. das Ausmass einer Obstruktion zwischen den beiden Ventrikeln und der Aorta bzw. dem Pulmonalgefaessbett und das Verhalten des Lungengefaesswiderstandes. Der 3. Faktor, der zunaechst nach der Geburt und in den ersten Lebensmonaten die Haemodynamik mitbestimmt, ist das Vorhandensein und das Ausmass der Trunkusklappen-Insuffizienz. Aus dem Zusammenspiel der genannten anatomischen Variationsmoeglichkeiten und der daraus folgenden Haemodynamik ergibt sich der natuerliche Verlauf bei den Patienten mit Truncus Arteriosus Communis. Beim Vorliegen eines TAC vom Typ A ohne Trunkusklappenstenose, ohne Trunkusklappen-Insuffizienz und ohne Druckminderung zwischen Ventrikel und peripheren Pulmonalarterien wird die Haemodynamik und damit das Schicksal des Kindes vom Verhalten des Lungengefaesswiderstandes bestimmt. Kommt es in den ersten Lebenswochen zu einem raschen Abfall des Lungengefaesswiderstandes, so finden wir eine Situation aehnlich der beim sehr grossen Ductus Arteriosus Botalli. Die Masse des kombinierten Auswurfs aus beiden Ventrikeln folgt dem Weg des geringsten Widerstandes und fuehrt zu einer Ueberflutung der Lunge, waehrend im grossen Kreislauf eine Minderperfusion stattfindet. Diese und das erhebliche Rezirkulationsvolumen fuehren rasch zu einer lebensbedrohenden Linksherzinsuffizienz, die aufgrund der anatomischen Verhaeltnisse auch den rechten Ventrikel mit einbezieht. Ein verzoe-

gerter oder gar ein voellig fehlender Abfall des Lungengefaesswiderstandes kann die Komponente der Rezirkulation bei der Entstehung der globalen Herzinsuffizienz so gering halten, dass bei diesen Patienten ein Versagen der Pumpfunktion nicht auftritt. Verstaerkt wird die Belastung der beiden Kammern in jedem Fall durch das Vorhandensein einer Trunkusklappeninsuffizienz, die die Prognose insgesamt ausserordentlich unguenstig gestaltet (MAIR et al. (53)). In den Faellen, in denen ein systolischer Druckgradient die peripheren Pulmonalarterien vor einer Ueberflutung und vor einer exzessiven Druckbelastung schuetzt, kommt es nicht zur Ausbildung einer Herzinsuffizienz im fruehen Saeuglingsalter, oder die Herzinsuffizienz ist mit medikamentoesen Massnahmen gut beherrschbar. Ueber den Ventrikelseptumdefekt besteht in solchen Faellen ein Kreuzshunt, der im Idealfall sogar ein annaeherd ausgeglichenes QP:QS-Verhaeltnis erzeugen kann. Vom haemodynamischen Standpunkt aus ist es dabei unerheblich, ob die Pulmonalstenose unmittelbar am Abgang der Pulmonalarterien aus dem Trunkus oder in Form einer Bifurkations-Stenose vorliegt. In jedem Fall kommt es zur Vermeidung der Herzinsuffizienz und zur Protektion des Pulmonalarterienbettes in der Peripherie. In unserem Fall wurde dies erreicht durch den hypoplastischen Pulmonalarterienstamm, der wie eine valvulaere Pulmonalstenose wirkt und durch den zeitweisen Schluss des Pulmonalarterienostiums waehrend der Systole durch die grosse, dorsal gelegene Trunkusklappentasche. Die Besonderheit des hier dokumentierten Falles im Vergleich zu den bisherigen Mitteilungen der Haemodynamik bei Trunkusklappenstenosen bzw. bei Pulmonalstenosen von Trunkus-Patienten liegt darin, dass aus der Druckkurve mit diastolischem Druckmaximum und systolischem Druckminimum auf die Klappenmechanik der

Trunkusklappen geschlossen werden konnte, wie sie sich uns in der Angiokardiographie dargestellt hat.

Bei denjenigen Patienten, bei denen die Herzinsuffizienz im Kindesalter nicht zum Tode gefuehrt hat, weil entweder energische konservative Massnahmen in den wenigen Faellen gewirkt haben oder bei denen der Lungengefaesswiderstand bereits wieder sehr frueh angestiegen ist, droht die Gefahr der fruehzeitigen Ausbildung einer Eisenmenger-Physiologie. Damit ist die Ausbildung irreversibler Lungengefaessveraenderungen gemeint, die bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern und zunaechst nur flow-bedingtem Pulmonalhochdruck zu befuerchten sind. Unterstuetzt wird die Entwicklung irreversibler Lungengefaess-Schaedigungen in solchen Faellen durch eine etwaig vorliegende Hypoxie (SIEGENTHALER (79a)). Bekannt ist dies neben den Ventrikelseptumdefekten, Ductus arteriosus Botalli, Aortenseptumdefekt und vor allem fuer die verschiedenen Formen der Transposition der grossen Arterien mit nicht-drucktrennendem Ventrikelseptumdefekt.

Die genannten haemodynamischen Verlaufsformen bestimmen den natuerlichen Verlauf der Herzfehlbildungen und bestimmen das therapeutische Vorgehen. Eine besonders sorgfaeltige Ueberwachung der Patienten mit TAC und pulmonalem Hochdruck ist deswegen erforderlich, um rechtzeitig den drohenden Uebergang in eine irreversible Eisenmengerphysiologie zu erfassen (siehe unten).

3.8 Operative Konsequenzen

3.8.1 Palliativeingriff

Als Palliativoperationen bei TAC fuehrten HEILBRUNN et al. (37) erstmals die Bandelierung der Pulmonalarterie fuer Kinder mit kongestivem Herzversagen aufgrund des exzessiv gesteigerten pulmonalen Blutflusses ein. Die Bandelierung der Pulmonalarterie wurde so durchgefuehrt, dass der Blutdruck proximal des Bandes 75/35 mm Hg und distal des Bandes 18/12 mm Hg betrug. Es zeigte sich, dass eine Restriktion des pulmonalen Blutflusses nicht nur palliativ wirkt, bis der Patient ein guenstiges Alter und eine guenstige Koerpergroesse fuer eine chirurgische Korrekturoperation erreicht, sondern auch, um in der Zwischenzeit das pulmonale Gefaessbett vor einer Gefaess-Sklerosierung zu schuetzen. Trotz dieser guenstigen Erfahrungen in Einzelfaellen mit dem Pulmonary Banding (HEILBRUNN et al. (37)) ist das Verfahren ausserordentlich umstritten. Von einzelnen Arbeitsgruppen wird eine Mortalitaet fuer das Pulmonary Banding bis zu 80% angegeben; eine Zusammenstellung der Mortalitaetsrate zeigt Tabelle 4.

Autor	Zahl der Faele	Sterblichkeits- rate in %
Armer et al. (7a)	3	67.0
Behrendt et al. (9a)	5	60.0
Bernhard et al. (9b)	9	55.6
Cooley und Hallmann (22)	5	50.0
Goldblatt et al. (33a)	4	75.0
Heilbrunn et al. (37)	3	33.3
Horsley et al. (40a)	9	33.3
Hunt et al. (41)	2	0.0
King u. Mandelbaum (44a)	5	67.0
Krovetz et al. (48a)	3	100.0
McGoon et al. (58-61)	5	0.0
Oldham et al. (68a)	4	75.0
Smith et al. (83)	3	67.0
Stark et al. (83a)	5	80.0
Takahashi et al. (83b)	12	50.0
Tatooles u. Miller (85a)	2	50.0
Summe:	83	53.8

Tabelle 4:

Sterblichkeit des Pulmonary Banding bei Patienten mit
Truncus Arteriosus Communis

Es scheint so, dass die hohe Letalitaet des Pulmonary Banding weniger den technischen Schwierigkeiten zuzuschreiben ist, die z.T. ein getrenntes Banding fuer die rechte und linke Pulmonalarterie erfordern, sondern mehr vom funktionellen Status der Trunkusklappen abhaengt. Bei einer haemodynamisch wirksamen Trunkusklappen-Insuffizienz wird das Regurgitationsvolumen, das zur Herzinsuffizienz des jeweiligen Patienten beträchtlich beitraegt, nicht veraendert. Das Pulmonary Banding bewirkt in diesen Faellen lediglich eine Verminderung des Rezirkulationsvolumens, was in den verstorbenen Faellen bei technisch einwandfreiem Banding wahrscheinlich nicht ausreichend war fuer eine entscheidende haemodynamische Verbesserung. Die technische Durchfuehrung des Pulmonary Bandings umfasst

1. die Bandelierung
2. die getrennte Bandelierung beider Pulmonalarterien (SINGH et al. (82)), und
3. die sogenannte innere Bandelierung, bei der die Pulmonalostien mittels einer Tabaksbeutelnaht zirkulaer eingeengt werden.

Manche Arbeitsgruppen lehnen aufgrund der hohen Mortalitaet des Pulmonary Banding dieses vollkommen ab und versuchen dafuer eine Fruehkorrektur des Truncus Arteriosus Communis durchzufuehren (APPELBAUM et al. (7)). Obwohl diese den Anforderungen der Korrekturoperation entspricht, muss sie doch eher als Palliation angesehen werden, da noch mehrfache Wechsel der eingebrachten klap-pentragenden Prothese zur Herstellung der Kontinuitaet zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterien erforderlich werden. Trotz guenstiger Ergebnisse aus einzelnen hochspezialisierten Arbeitsgruppen (Mc GOON et al. (58, 59, 60, 61)), wird das Verfahren noch nicht ueberall angewendet. In den meisten Zentren versucht

man heute noch immer, das Kind mit energischen konservativen Massnahmen aus dem Zustand der Herzinsuffizienz zu holen. Gelingt dies nicht, so ist bei Kindern ohne grossere Trunkusklappen-Insuffizienz der Versuch eines Banding gerechtfertigt, vor allem dann natuerlich, wenn eine primaere Korrektur nicht moeglich ist.

Bei den Patienten, die auf eine konservative Behandlung nicht ansprechen und bei denen eine erhebliche Trunkusklappen-Insuffizienz ein Pulmonary Banding verbietet, kann aufgrund der sonst infausten Prognose eine Fruehkorrektur versucht werden. Allerdings muss man dabei im Auge behalten, dass die insuffiziente Trunkusklappe nach erfolgreicher Korrektur als Aortenklappe weiter funktionieren muss, ohne dass es eventuell gelingt, die Klappeninsuffizienz zu beseitigen. Dies ist sicher ein ganz erheblicher Faktor fuer die hohe Sterblichkeit bei solchen Eingriffen. Bei Patienten mit verminderter Lungenperfusion kann bei entsprechender Indikation (niedriger Sauerstoffpartialdruck, evtl. kombiniert mit metabolischer Acidose, rasche Zunahme der kompensatorischen Polyglobulie mit einem Haematokrit von ueber 60%) ein aortopulmonaler Shunt angelegt werden (BILLIG et al. (13)). In unserem Fall ist das Lungengefaessbett durch die Hypoplasie der Pulmonalarterie, die als Stenose wirkt, hinreichend protegirt. Andererseits ist die Lungenperfusion noch so gut, dass eine aortopulmonale Anastomose noch nicht indiziert ist.

3.8.2 Korrekturoperation

Im Jahre 1968 beschrieben McGOON et al. (58) ein chirurgisches Vorgehen zur physiologischen und anatomischen Korrektur des TAC. Dieses Verfahren wird seitdem bei Patienten mit noch nicht geschädigten Pulmonalgefässen jenseits des Kindesalters angewandt.

Die Operationstechnik bei TAC nach McGOON et al. (58) umfasst folgende Schritte: zunächst erfolgt der Verschluss des Ventrikel-Septum-Defekts mit einem Kunststoff-Patch, so dass die Aorta das linksventrikuläre Ausflussvolumen erhält. Der zweite Schritt besteht in der Insertion eines klappentragenden Conduit. Bemühungen von WALLACE et al. (92), diese Missbildung durch Teilung des Trunkus zu korrigieren, sind gescheitert. Wegen des erhöhten Pulmonalwiderstandes bei den meisten Patienten ist ein Transplantat mit Herzklappe notwendig. Verschiedene Arten des Conduit werden verwendet, einschliesslich Homotransplantaten und synthetischen Transplantaten mit entweder alloplastischen oder Gewebeklappen. Die Erfahrungen mit Homotransplantaten zeigen, dass ein Transplantat, das aus Aorta ascendens, Aortenklappe und vorderem Segel der Mitralklappe besteht, seine Funktion zufriedenstellend erfüllt. Jedoch kann es ein Jahr nach der Operation oder auch später zu einer degenerativen Verkalkung des Transplantats kommen und in der Folge zu infausten Komplikationen, wie z.B. Obstruktion, Ruptur oder Aneurysma führen.

BAILEY et al. (7b) berichten über 85 Patienten mit Herzfehlbildungen, davon 16 Patienten mit TAC, die einer Korrekturoperation unterzogen wurden, wobei die Autoren den venösen, d.h. im allgemeinen den rechten Ventrikel mit den Pulmonalarterien durch einen klappentragenden externen Conduit verbanden. Die durchschnittliche Nachbeobachtungsdauer betrug 27,7 Monate,

innerhalb derer 7 der 83 Patienten reoperiert werden mussten. Mit der Aktuarmethode errechneten die Autoren, dass 4% der Patienten nach 2 Jahren, 12,9% nach 3 1/2 Jahren und 30,4 nach 5 Jahren reoperiert werden mussten, wobei die primäre Ursache für einen Verschluss des Conduit in der Kompression zwischen Sternum und Herz zu suchen war. Weder die Art des verwendeten Conduit noch das Alter des Patienten zum Zeitpunkt der Operation korrelierte mit der Reoperationsfrequenz. Insgesamt ermittelten die Autoren aufgrund von Aktuars-Berechnungen eine 5-Jahres-Überlebensquote von 76,7%, wobei 78% der überlebenden Patienten in ihrer körperlichen Aktivität nicht eingeschränkt waren.

APPELBAUM et al. (7) berichten über 23 Patienten mit TAC Typ I und II, die im Zeitraum von 1971 bis 1974 einer Korrekturoperation unterzogen wurden. Bei keinem Patienten wurde in diesem Zeitraum eine Bandelierung der Pulmonalarterien durchgeführt. Kein Patient musste wegen zu geringen Alters oder zu geringer Körpergrösse oder wegen einer Herzinsuffizienz von der Operation zurückgestellt werden. Einigen älteren Patienten jedoch wurde von der Operation abgeraten, weil sich bereits eine ernsthafte pulmonale Erkrankung entwickelt hatte. Die Operation wurde nach dem von McGOON et al. (58) angegebenen Verfahren vorgenommen. Mit steigender Erfahrung wurden zahlreiche Details der Operation variiert. Die ersten 3 Patienten wurden mit einem Aorten-Homotransplantat versorgt. Dabei wurde die Klappe als ein valvulärer externer Conduit angelegt. Später wurde ein in seinen Massen auf die Herzgrösse abgestimmtes Homotransplantat eingesetzt.

Kinder im Alter bis zu 2 Jahren wurden nach der von BARRAT-BOYES et al. (8) angegebenen Technik operiert. Diese Operationstechnik erfolgt bei tiefer Hypothermie und setzt ferner einen

limitierten kardio-pulmonalen Bypass und totalen zirkulatorischen Stillstand voraus.

Spaeter wurde eine tiefe Hypothermie mit einer Low-Flow-Perfusion angewandt. Das groesste prognostische Problem ist die Tatsache, dass viele Patienten mit TAC einen therapie-resistenten kongestiven Herzfehler oder eine progressive pulmonal-vaskulaere Widerstandserhoehung vor Erreichen des zweiten Lebensjahres entwickeln, oft schon in ihrem ersten Lebensjahr.

WALLACE et al. (92) berichten ueber 3 Patienten mit TAC, die erfolgreich mit einem Homotransplantat, bestehend aus Aorta ascendens mit Aortenklappe, zur Rekonstruktion eines Pulmonalstammes versorgt wurden.

RASTELLI et al. (75) kommt das Verdienst zu, die Methodik und die Technik in der Rekonstruktion des rechten Ausflusstraktes so ausgearbeitet zu haben, dass sie routinemaessig eingesetzt werden koennen. McGOON et al. (61) berichten ueber 111 Patienten mit TAC, bei denen die von RASTELLI et al. entwickelte Operationstechnik zum Einsatz kam. Die Ueberbrueckung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterien wurde mit Hilfe eines Aorten-Transplantats einer Leiche, bestehend aus Aorta ascendens im Verbund der Aortenklappe und dem vorderen Segel der Mitralklappe, erreicht. RASTELLI et al. (76) bilden den Hauptstamm einer Lungenarterie aus einem Perikard-Schlauch, beide Autoren verzichten auf eine Klappe.

ROSS et al. (79) gaben demgegenueber dem homologen Aortentransplantat den Vorzug. COOLEY und HALLMANN (22) konstruierten die Gefaessbruecke zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalarterien aus einer Dacron-Prothese, die mit einem Kugelventil versehen war. BRAWLEY et al. (16) verwendeten zur Rekonstruktion des rechten ventrikulaeren Auslauftraktes bei 12 Patienten in der

Zeit von 1966 bis 1971 Homotransplantate der Aortenwurzel. Diese Homotransplantate bestanden aus Aorta ascendens mit Aortenklappe. Sie wurden Leichen entnommen und wurden durch eine der drei folgenden unterschiedlichen Methoden sterilisiert und konserviert:

1. Einfrieren bei minus 70 Grad Celsius und Sterilisation im Betatron mit 12 Megarad in 12 Sekunden.
2. Sterilisation mit Beta-Propio-Lactonen und Aufbewahrung bei 4 Grad Celsius.
3. Homotransplantat sterilisiert mit Beta-Propio-Lactonen und in gefrorener HANK'scher Loesung aufbewahrt.

Homotransplantationen aus Iliaka- und Femoral-Arterien scheiterten wegen Thrombosierung oder Aneurysmabildung. Demgegenueber traten diese Komplikationen selten auf, wenn das Homotransplantat lediglich aus einem Aortensegment bestand.

LEVAL et al. (52) berichten ueber die Operationsergebnisse bei 71 Patienten mit TAC. 19 dieser Patienten hatten eine signifikante Trunkusklappen-Insuffizienz. Bei diesen wurde die Trunkusklappe ersetzt, ein direkter Eingriff an der Klappe erfolgte bei einem Patienten, waehrend bei den restlichen Patienten kein Korrekturversuch vorgenommen wurde. 24 Frueh- und 3 Spaet-Todesfaelle wurden verzeichnet, was einer Gesamtletalitaet von etwa 83% entspricht.

Zusammenfassend werden bei den inzwischen angegebenen, teilweise modifizierten Methoden der Korrekturoperation im wesentlichen 4 Prinzipien des plastischen Ersatzes verfolgt (DANIELSON 22a):

1. Substanzen, bestehend aus einem homologen Transplantat im Verbund der Aortenklappe (BRAWLEY et al. (16), McGOON et al.

(60,61), RASTELLI (76), WALLACE et al. (92), WELDON et al. (95)).

2. Verwendung einer Gefaessprothese als Conduit, die eine homologe (KJELLBERG et al. (47), KOUCHOUKOS et al. (49)) oder aber auch heterologe (BOWMAN (15), EGUCHI et al. (27)) Klappe enthaelt.
3. Rekonstruktion der Klappe aus autologer Fascia lata (IONESCU et al. 42)) oder Perikard (HORIUCHI et al. (40)).
4. Verwendung einer kuenstlichen Klappe mit Gefaessprothese (KIRCHHOFF et al. (45)).

Erfolgslimitierende Faktoren bei der TAC-Korrektur sind von der Ausgangslage her:

1. Das Vorhandensein, die Zeitdauer und der Schweregrad von Lungengefaessveraenderungen.
2. Die Morphologie und damit die etwaige Stoerung der Trunkusklappenfunktion
3. Das Ausmass der bereits praeoperativ bestehenden Einschraenkungen der Myokardfunktion.

Postoperativ bestimmen zusaetzlich weitere Faktoren die Prognose, naemlich

1. Art und Ausmass der hypoxaemischen Myokordschaedigung waehrend der Operation
2. Lebensdauer und Funktionserhalt der eingebrachten Prothese.

Ueber das Ausmass der einzelnen Faktoren im Zusammenwirken der Gesamtprognose ist noch zu wenig bekannt. Lediglich der bestimmende, unguenstige Einfluss einer lange bestehenden pulmonalen Hypertonie ist genauer untersucht worden, so dass sich hinsichtlich der Operations-Indikation und -Moeglichkeit Richtlinien ergeben haben.

Dabei besteht nach Angaben von MAIR et al. (53,54) eine signifikante Korrelation zwischen pulmonalem Druck und postoperativer Letalitaet; diese liegt fuer Patienten mit einem pulmonalen Druck von 8,0 Einheiten pro Quadratmeter bei 10% und fuer Patienten mit einem haemodynamisch ermittelten Druck von 8 bis 12 Einheiten pro Quadratmeter bei 30%. Bei einem pulmonalen Druck von ueber 12 Einheiten pro Quadratmeter liegt nach MAIR et al. (53) Inoperabilitaet vor. Ebenso spiegelt auch die systemische arterielle Sauerstoffsae-ttigung den Zustand des pulmonalen Gefaessbettes wider: die Untersuchungen von MAIR et al. (53) belegen, dass die haemodynamisch guenstig gelagerten Faelle, d.h. jene, bei denen der Pulmonalwiderstand unter 8,0 Einheiten pro Quadratmeter liegt, eine systemische Sauerstoffsae-ttigung von mindestens 88% und darueber erreichen. Umgekehrt ist eine systemische Sauerstoffsae-ttigung von weniger als 85% bei einem Patienten mit 2 Pulmonalarterien und ohne Pulmonalarterien-Band oder Pulmonalarterien-Stenose laut MAIR et al. (53) gleichbedeutend mit Inoperabilitaet des Patienten.

Neben der ausfuehrlichen haemodynamischen Dokumentation sollte unserer Meinung nach in Grenzfaelle-n zusaetzlich eine praeoperative Lungenbiopsie durchgefuehrt werden, da letztlich allein der histomorphologische Zustand des Lungenstrombetts eine prognostische Aussage ueber das spaetere Resultat einer eventuellen Korrekturoperation zulaesst.

Allerdings sei nochmals darauf hingewiesen, dass eine Summe aus vielen Faktoren das Gesamtergebnis und damit die Prognose des Patienten bestimmen. Nur ausserordentlich sorgfaeltige und langfristige Verlaufsbeobachtungen werden hier die unbedingt erforderliche Klarheit in Zukunft bringen koennen.

4. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wurden die klinischen und haemodynamischen Befunde eines heute vierjaehrigen Knaben mit einem TAC Typ 1 nach van PRAAGH und van PRAAGH (71) dargelegt. Das klinische Bild zeigte bald nach der Geburt ein lautes systolisches Geraeusch, sowie Tachypnoe und Tachykardie. Die arterielle und venoese Herzkatheteruntersuchung zur Feststellung der Diagnose ergab eine geringe Drucksteigerung in beiden Vorhoefen und normale Druckverhaeltnisse in den Pulmonalarterien, da die Trunkusklappe in der Systole das Pulmonalostium verlegt und somit eine "funktionelle Pulmonalstenose" resultiert, verbunden mit geradezu idealen Lungenperfusionsverhaeltnissen. Aus diesem Grund kann man mit dem Korrektureingriff zuwarten. Der jetzt vierjaehrige Knabe hat sich klinisch bisher gut entwickelt, unter Digitalisierung mit Lanitop ist bisher keine Verschlechterung der kardialen Situation eingetreten.

Das Besondere an unserem Patienten lag in der Art der Pulmonalstenose, die anatomisch (Abgangsstenose aus dem Trunkus und funktionelle Verlegung des Ostiums durch eine grosse Trunkusklappentasche) verursacht wurde. Es gelang hierbei, die Haemodynamik eines Falles eines TAC manometrisch und angiokardiographisch darzustellen, wie er 1965 von van PRAAGH und van PRAAGH (71) pathologisch-anatomisch beschrieben worden war.

Die Haeufigkeit von Trunkusklappenanomalien im Schrifttum und eine kurze Darstellung des operativen Vorgehens bei dieser Herzfehlbildung ergaenzen die kasuistische Mitteilung.

5. LITERATUR

1. M.E.ABBOT :
Atlas of Congenital Cardiac Diseases, S. 52 ff
Am. Heart Association, New York 1936
2. R.C. ANDERSON, W. OBATA, and C.W. LILLEHEI :
Truncus Arteriosus. Clinical Study of Fourteen Cases.
Circulation 16, 586 (1957)
3. R.C. ANDERSON, J.L. WILKINSON, R. ARNOLD, and K. LUBKIEWICZ :
Morphogenesis of Bulboventricular Malformations.
Considerations of Embryogenesis in the Normal Heart.
Brit. Heart J. 36, 242 (1974)
4. P. ANGELINI, and R.D. LEACHMAN :
Trunco-Conal Septal Defects. An Anatomic and Embryologic
Discussion of Common Truncus and Related Malformations.
Eur. J. Cardiol. 2/1, 11 (1974)
5. P. ANGELINI, A.L. VERDUGO, J.P. ILLERA, and R.D. LEACHMAN :
Truncus Arteriosus Communis. Unusual Case Associated
with Transposition.
Circulation 56, 1107 (1977)
6. J. APITZ :
Truncus arteriosus communis persistens und Pseudotruncus
arteriosus.
In: Handbuch der Kinderheilkunde
hrsg. von H. Opitz und F. Schmid, Band VII, S. 569 ff
Springer, Berlin 1965
7. A. APPELBAUM, L.M. BARGERON, A.D. PACIFICO, and J.W. KIRKLIN :
Surgical Treatment of Truncus Arteriosus, with Emphasis on
Infants and Small Children.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 71. 436 (1976)
- 7a. R.M. ARMER, P.F. DeOIVEIRIA, and P.R. LURIE :
True Truncus Arteriosus: Review of Seventeen Cases and
Report of Surgery in Seven Patients.
Circulation 24, 878 (1961)
- 7b. W.W. BAILEY, J.W. KIRKLIN, L.M. BARGERON, A.D. PACIFICO,
and N.T. KOUCHOUKOS:
Late Results with Synthetic Valved External Conduits from
Venous Ventricle to Pulmonary Arteries.
Supplements to Circulation 56, 73 (1977)
8. B.G. BARRAT-BOYES, M. SIMPSON and I.M. NEUTZE :
Intracardiac Surgery in Neonates and Infants Using
Deep Hypothermia.
Circulation 43/44, 25 (1971) (Suppl.I)

9. A.E. BECKER, M.J. BECKER, and J.E. EDWARDS :
Pathology of the Semilunar Valve in Persistent Truncus
Arteriosus.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 62,16 (1971)
- 9a. D.M. BEHRENDT, M.M. KIRSH, A. STERN, J. SIGMANN
B. PERRY, and H. SLOAN :
The Surgical Therapy of Pulmonary Artery-Right
Ventricular Discontinuity.
Presented at the Tenth Anniversary Meeting,
The Society of Thoracic Surgeons.
Los Angeles, Calif. 29. 1. 1974
- 9b. W.F. BERNHARD, S.B. LITWIN, W.W. WILLIAMS,
J.E. JONES, and R.E. GROSS :
Recent Results of Cardiovascular Surgery in Infants
in the First Year of Life.
Am. J. 123, 451 (1972)
10. B.E. BERRY, D.C. McGOON, D.G. RITTER, and G.D. DAVIS :
Absence of Anatomic Origin from Heart of Pulmonary
Arterial Supply. Clinical Application of Classification.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 68, 119 (1974)
11. S. BHARATI, H.A. McALLISTER, G.C. ROSENQUIST,
R.A. MILLER, C.J. TATOOLE, and M. LEV :
The Surgical Anatomy of Truncus Arteriosus Communis.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67, 501 (1974)
12. S. BHARATI and M. LEV :
Truncus Arteriosus Communis. Letter to the Editor.
Am. Heart J. 94, 669 (1977)
13. D.M. BILLIG, M.B. KREIDBERG, H.L. CHERNOFF :
Truncus Arteriosus with Systemic to Pulmonary Anastomosis.
J. A. M. A. 216, 1647 (1971)
14. D.M. BILLIG, M.B. KREIDBERG, H.L. CHERNOFF,
and M.A.A. KHAN :
Systemic to Pulmonary Anastomosis in Truncus Arteriosus
with Reduced Pulmonary Blood Flow.
Am. J. Cardiol. 30. 288 (1972)
15. F.O. BOWMAN :
Discussion to D.C. McGOON, R.B. WALLACE, and G.K. DANIELSON :
The Rastelli Operation. Its Indication and Results.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65,65 (1973)
16. R.K. BRAWLEY, T.J. GARDNER, J.S. DONAHOO, D.A. NEILL,
R.D. ROWE, and V.L. GOTT :
Late Results after Right Ventricular Outflow Tract
Reconstruction with Aortic Root Homografts.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 64, 314 (1972)

17. A. BUCHANAN :
Malformations of Heart. Undivided Truncus Arteriosus.
Heart otherwise Double.
Trans. Pathol. Soc. Lond. 15, 89 (1864)
18. R.H. BURNELL, G. McENERY, and G.A.H. MILLER :
Truncal Valve Stenosis.
Br. Heart J. 33, 423 (1971)
19. L. CALDER, R. VAN PRAAGH, S. VAN PRAAGH, W.P. SEARS,
R. CORWIN, A. LEVY, J.D. KEITH, and M.H. PAUL :
Truncus Arteriosus Communis. Clinical, Angiocardiographic,
and Pathologic Findings in 100 Patients.
Am. Heart J. 92, 23 (1976)
- 19a. M. CAMPBELL, :
The incidence and later distribution of malformations of
the heart.
In: Paediatric Cardiology, ed. by H. Watson
Lloyd-Luke Ltd., London 1968
20. K.J. CHUNG, C.G. ALEXON, J.A. MANNING, and R. GRAMIAK :
Echocardiography in Truncus Arteriosus.
The Value of Pulmonic Valve Detection.
Circulation 48, 281 (1973)
21. R.W. COLLET, and J.E. EDWARDS :
Persistent Truncus Arteriosus. A Classification According to
Anatomic Types.
Surg. Clin. North Am. 29, 1245 (1949)
22. D.A. COOLEY and G.L. HALLMANN :
Surgical Treatment of Congenital Heart Disease.
Lea and Febiger, Philadelphia 1966
- 22a. G.K. DANIELSON :
Conduit operations in surgery.
In: Paediatric Cardiology 1977, edited by R.H. Anderson
and E.A. Shinebourne.
Churchill Livingstone, London 1978
23. M.V. DE LA CRUZ and J. PIO DA ROCHA :
An Ontogenetic Theory for the Explanation of Congenital
Malformations Involving the Truncus and Conus.
Am. Heart J. 51, 782 (1956)
24. W.J. DEELY, J.W.C. HAGSTROM, and M.A. ENGLE :
Truncus Insufficiency : Common Truncus Arteriosus
with Regurgitant Truncus Valve. Report of 4 Cases.
Am. Heart J. 65, 542 (1963)
25. J.E. EDWARDS and D.C. McGOON :
Absence of Anatomic Origin from Heart of Pulmonary
Arterial Supply.
Circulation 47, 393 (1973)

26. J.E. EDWARDS :
Persistent Truncus Arteriosus: A Comment.
Am. Heart J. 92, 1 (1976)
27. S. EGUCHI, T. IRISAWA, and K. ASANO :
Use of Valve-Retaining Homograft and Heterograft for
Reconstruction of Right Ventricular Outflow Tract.
Ann. Thorac. Surg. 14, 615 (1972)
28. A. FELLER :
Truncus arteriosus communis persistens und seine formale
Entstehung.
Virchows Arch. 279, 869 (1930)
29. R.S. FONTANA and J.E. EDWARDS :
Congenital Cardiac Disease.
W.B. Saunders, Philadelphia 1962
30. R.M. FREEDOM, H.H. BAIN, E. ESPUGLAS, R. DISCHE, and R.D. ROWE:
Ventricular Septal Defect in Interruption of Aortic Arch.
Am. J. Cardiol. 39, 571 (1977)
31. S. FRIEDMAN and R.E. BRAITMAN :
Banding of the Pulmonary Trunc in Persistent Truncus
Arteriosus. Rapid Subsequent Development of Inadequate
Pulmonary Blood Flow.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 66, 799 (1973)
32. H. GELBAND, S. VAN METER, and W.M. GERSONY :
Truncal Valve Abnormalities in Infants with Persistent
Truncus Arteriosus. A Clinicopathologic Study.
Circulation 45, 397 (1972)
33. M.J. GOLDBERG and M. MCGREGOR :
Persistent Truncus Arteriosus. Report of a Case with Atypical
Radiologic Features.
Am. Heart J. 55, 360 (1958)
- 33a. A. GOLDBLATT, W.F. BERNHARD, A.S. NADAS, and R.E. GROSS :
Pulmonary Artery Banding: Indications and Results in
Infants and Children.
Circulation 32, 172 (1965)
34. D.A. GOOR, R. DISCHE, and C.W. LILLEHEI :
The Conotruncus. Its Normal Inversion and Conus Absorption.
Circulation 46, 375 (1972)
35. D.A. GOOR and C.W. LILLEHEI :
Congenital Malformations of the Heart, S. 38 ff und S. 154 ff
Grune and Stratton, New York 1975.
36. F.J. HALLERMAN, O.W. KINCAID, A.G. TSAKINIS, D.G. RITTER,
and J.L. TITUS :
Persistent Truncus Arteriosus. A Radiographic and
Angiographic Study.
Am. J. Roentgenol. 107, 827 (1969)

37. A. HEILBRUNN, C.F. KITTLE, and A.M. DIEHL :
Pulmonary Arterial Banding in the Treatment of Truncus
Arteriosus.
Suppl. Circulation 29, 102 (1964)
- 37a. P.H. HEINTZEN, J.H. BUERSCH :
Roentgen-Video-Techniques.
Thieme Verlag, Stuttgart 1978
38. F. HENTRICH UND J. STOERMER :
Persistierender Truncus arteriosus communis (Typ I)
und unterbrochener Aortenbogen (Typ B)
Z. Cardiol. 66, 583 (1977)
39. P. HICKEN, D. EVANS, and D. HEATH :
Persistent Truncus Arteriosus with Survival to the
Age of 38 Years.
Brit. Heart J. 28, 284 (1966)
40. T. HORIUCHI, T. ABE, I. OKADA, R. KURIBAYASHI,
J. SUZUKI, and E. ISHIZAWA :
Reconstruction of the Main Pulmonary Artery with
a Valve-bearing Tube Graft made of Autologous
Pericardium.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 62, 793 (1971)
- 40a. B.L. HORSLEY, R.J. ZUBERBUHLER, and H.T. BAHNSON :
Factors Influencing Survival After Banding of the
Pulmonary Artery.
Arch. Surg. 101, 776 (1970)
41. C.E. HUNT, G. FORMANEK, M.A. LEVINE, A. CASTANEDA,
and J.H. MOLLER :
Banding of the Pulmonary Artery: Results in 111
Children.
Circulation 43, 395 (1971)
42. M.I. IONESCU and R.C. DEAC :
Fascia lata Composite Graft for Right Ventricular
Outflow Tract and Pulmonary Artery Reconstruction.
Surgical Technique.
Thorax 25, 427 (1970)
43. J.D. KEITH, R.D. ROWE, and P. VLAD :
Heart Disease in Infancy and Childhood, S. 521 ff.
Macmillan Co., New York 1958
44. J.D. KEITH, R.D. ROWE and P. VLAD :
Heart Disease in Infancy and Childhood.
Macmillan Co., New York 1967
- 44a. H. KING and I. MANDELBAUM :
Permanent Partial Occlusion of Large Arteries,
Surgery 53, 155 (1963)

45. P.G. KIRCHHOFF, W. HUEGEL, H. RASTAN, L. BRUNNER, and J. KONCZ :
Zur Rekonstruktion des rechtsventrikulaeren Ausflusstraktes.
Thoraxchirurgie 21, 477 (1973)
46. J.W. KIRKLIN and R.B. KARP :
The Tetralogy of Fallot.
W.B. Saunders Comp., Philadelphia 1970
47. S.R. KJELLBERG, E. MANNHEIMER, U. RUDHE, and B. JONSSON :
Diagnosis of Congenital Heart Diseases.
Year Book Publications, Chicago 1960
48. W. KLINNER and R. ZENKER :
Experience with Correction of Fallot's Tetralogy in 178 Cases.
Surg. 57, 353 (1965)
- 48a. L.J. KROVETZ, I.H. GESSNER, and G.L. SCHIEBLER :
in Handbook of Pediatric Cardiology,
Harper & Row, New York, 1969
49. N.T. KOUCHOUKOS, A. GARCIA, L.M. BARGERON, and J.W. KIRKLIN :
Surgical Treatment of Congenital Pulmonary Arteria with Ventricular Septal Defect.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 61, 70 (1971)
50. M.B. KRIEDBERG, J.H. FISHER, F.G. DELUCA, and H.L. CHERNOFF :
Pulmonary Artery Banding for Persistent Truncus Arteriosus.
J. Pediat. 64, 557 (1964)
51. M.H. LEE, E.M. BELLON, J. LIEBMANN, and E.V. PERRIN :
Truncal Valve Stenosis.
Am. Heart J. 85, 397 (1973)
52. M.R. DE LEVAL, D.C. McGOON, R.B. WALLACE. G.K. DANIELSON, and D.D. MAIR :
Management of Truncal Valvular Regurgitation.
Ann. Surg. 180, 427 (1974)
53. D.D. MAIR, D.G. RITTER, G.D. DAVIS, R.B. WALLACE, G.K. DANIELSON, and D.C. McGOON :
Selection of Patients with Truncus Arteriosus for Surgical Correction. Anatomic and Hemodynamic Considerations.
Circulation 49, 144 (1974)
54. D.D. MAIR, D.G. RITTER, G.K. DANIELSON, R.B. WALLACE, and D.C. McGOON :
Truncus Arteriosus with Single Pulmonary Artery. Criteria for Operability and Surgical Results.
Abstracts Circulation Suppl. 53, 228 (1976)

55. L.J. MANNHOFF and J.S. HOWE :
Absence of the Pulmonary Artery. A New Classification for
Pulmonary Arteries of Anomalous Origin. Report of a Case
of Absence of the Pulmonary Artery with Hypertrophied
Bronchial Arteries.
Arch. Path. 155 (1949)
56. C. MARCELETTI, D.C. McGOON, and D.D. MAIR :
The Natural History of Truncus Arteriosus.
Circulation 54, 108 (1976)
57. C.M. McCUE, R.G. LESTER, L.H. BOSHER, and H.P. MAUCK :
Persistent Truncus Arteriosus. A Clinical Correlation
with the Pathologic Anatomy.
Dis. Chest 46, 507 (1964)
58. D.C. McGOON, R.C. RASTELLI, and P.A. ONGLEY :
An Operation for the Correction of Truncus Arteriosus.
J. A. M. A. 205, 59 (1968)
59. D.C. McGOON, G.C. RASTELLI, and R.B. WALLACE :
Discontinuity between Right Ventricle and Pulmonary
Artery. Surgical Treatment.
Ann. Surg. 172, 680 (1970)
60. D.C. McGOON, R.B. WALLACE, and G.K. DANIELSON :
Homografts in Reconstruction of Congenital Cardiac
Anomalies : Extended Operability in Complex Congenital
Heart Disease.
Mayo Clin. Proc. 47, 101 (1972)
61. D.C. McGOON, R.B. WALLACE, and G.K. DANIELSON :
The Rastelli Operation, Its Indications and Results.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65, 65 (1973)
62. D.G. McNAMARA and R.J. SOMMERVILLE :
Truncus Arteriosus.
In: Heart disease in Infants, Children and Adolescents,
edited by Moss A.J. Adams, S. 637 ff.
Williams & Wilkins, Baltimore 1968
63. L.H.S. VAN MIEROP and I.H. GESSNER :
Pathogenetic Mechanisms in Congenital Cardiovascular
Malformations.
Progress in Cardiovasc. Dis 15, 67 (1972)
64. C.H. MOORE, V. MARTELLI, and D.N. ROSS :
Reconstruction of Right Ventricular Outflow Tract with
a Valved Conduit in 75 Cases of Congenital Heart Disease.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 71, 11 (1976)
65. A.D. MORGAN, D. BRINSFIELD, and F.K. EDWARDS :
Persistent Truncus Arteriosus. An Unusual Variant with
Atresia of the Aortic Arch.
Am. J. Dis. Child 109, 74 (1965)

66. C. MOTTA :
Tronco arterioso commun permanente com endocardite
chronica fetal.
Ann. Fac. Med. Sao Paulo 7, 125 (1932)
67. A.S. NADAS :
Pediatric Cardiology.
W.B. Saunders Co., Philadelphia 1957
68. A.S. NADAS :
Pediatric Cardiology, ed. 2.
W.B. Saunders Co., Philadelphia 1963
- 68a. H.N. OLDHAM, G.S. KAKOS, M.M. JARMAKANI,
and D.C. SABISTION, JR. :
Pulmonary Artery Banding in Infants With
Complex Congenital Heart Defects.
Ann. Thorac. Surg. 13, 342 (1972)
- 68b. R.G. PATEL, R.M. FREEDOM, K.R. BLOOM, R.D. ROEWE :
Truncal or Aortic Valve Stenosis in Functionally
Single Arterial Trunc.
Am. J. Cardiol. 42, 800 (1978)
69. M.H. PAUL, A.J. MUSTER, S.N. SINHA, R.B. COLE, and
R. VAN PRAAGH :
Double-Outlet Left Ventricle with an Intact Ventricular
Septum, Clinical and Autopsy Diagnosis and Developmental
Implications.
Circulation 41, 129 (1970)
70. R.A. POIRIER, M.A. BERMAN, and H.C. STANSEL :
Current Status of the Surgical Treatment of Truncus
Arteriosus.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 69, 169 (1975)
71. R. VAN PRAAGH and S. VAN PRAAGH :
The Anatomy of Common Aorticopulmonary Trunk
(Truncus Arteriosus Communis) and its Embryologic
Implications. A Study of 57 Necropsy Cases.
Am. J. Cardiol. 16, 406 (1965)
72. R. VAN PRAAGH :
Classification of Truncus Arteriosus Communis (TAC)
Am. Heart J. 92, 129 (1976)
73. R. VAN PRAAGH :
Reply to S. Bharati
Am. Heart J. 94, 670 (1977)
74. R. VAN PRAAGH :
Reply to Tandon
Am. Heart J. 94, 671 (1977)

75. G.C. RASTELLI, P.A. ONGLEY, G.D. DAVIS, and J.W. KIRKLIU :
Surgical Repair of Pulmonary Valve. Atresia with Coronary -
Pulmonary Artery Fistula. Report of a Case.
Mayo Clin. Proc. 40, 521 (1965)
76. G.C. RASTELLI, J.L. TITUS, and D.C. McGOON :
Homograft of Ascending Aorta and Aortic Valve as a
Right Ventricular Outflow. An Experimental Approach
to the Repair of Truncus Arteriosus.
Arch. Surg. 95. 695 (1967)
77. W.C. ROBERTS, A.G. MORROW, and E. BRAUNWALD :
Complete Interruption of the Aortic Arch.
Circulation 26, 39 (1962)
78. G.C. ROSENQUIST, S. BHARATI, H.A. McALLISTER, and M. LEV :
Truncus Arteriosus Communis. Truncal Valve Anomalies
Associated with Small Conal or Truncal Septal Defects.
Am. J. Cardiol. 37. 410 (1976)
79. D. ROSS, and J. SOMMERVILLE :
Correction of Pulmonary Atresia with a Homograft
Aortic Valve. Lancet 2, 1446 (1966)
- 79a. W. SIEGENTHALER :
Klinische Pathophysiologie, 3. Auflage, S. 716
Thieme Verlag, Stuttgart 1976
80. A.K. SINGH, M. DE LEVAL, and J. STARK :
Total Correction of Type I Truncus Arteriosus in
a 6-Month-old Infant.
Brit. Heart J. 37, 1314 (1975)
81. A.K. SINGH, M. DE LEVAL, J. PINCOTT, and J. STARK :
Pulmonary Artery Banding for Truncus Arteriosus in the
First Year of Life.
Supplement II to Circulation 51, II - 100 (1975)
82. A.K. SINGH, M. DE LEVAL, J.R. RINCOTT, and J. STARK :
Pulmonary Artery Banding for Truncus Arteriosus in the
First Year of Life.
Circulation 54, III-17 (1976)
83. G.W. SMITH, W.M. THOMPSON, J.F. DAMMANN, and W.H. MULLER :
Use of the Pulmonary Artery Banding. Procedure in Treating
Typ II Truncus Arteriosus.
Circulation 29, 108 (1964)
- 83a. J. STARK, B. HUCIN, E. ABERDEEN, and D.J. WATERSTON :
Cardiac Surgery in the First Year of Life:
Experience With 1,049 Operations.
Surgery 69, 483 (1971)
- 83b. M. TAKAHASHI, P.R. LURIE, E.L. PETRY, and H. KING :
Clinical and Hemodynamic Effects of Pulmonary
Artery Banding.
Am. J. Cardiol 21, 174 (1968)

84. R. TANDON, A.J. HAUCK, and A.S. NADAS :
Persistent Truncus Arteriosus.
Circulation 28, 1050 (1963)
85. R. TANDON :
TAC and Aorticopulmonary Septal Defect.
Am. Heart J. 94, 670 (1977)
- 85a. C.J. TATOOLES and R.A. MILLER :
Palliative Surgery in Infants With Congenital
Heart Disease.
Progr. Cardiovasc. Dis. 15, 331 (1971)
86. H.B. TAUSSING :
Clinical and Pathological Findings in Cases of Truncus
Arteriosus in Infancy.
Am. J. Med. 2, 26 (1947)
87. H.B. TAUSSIG :
Congenital Malformations of the Heart.
Commonwealth Fund. Cambridge, Massachusetts.
Harvard University Press 1960
88. G. THIENE, F. CUCCHINI, and P.A. PELLEGRINO :
Truncus Arteriosus Communis Associated with Under-
development of the Aortic Arch.
Brit. Heart J. 37, 1268 (1975)
89. G. THIENE, U. BORTOLOTTI, V. GALLUCCI, V. TERRIBILE,
and P.A. PELLEGRINO :
Anatomical Study of Truncus Arteriosus Communis with
Embryological and Surgical Considerations.
Brit. Heart J. 38, 1109 (1976)
90. R. VENTEMIGLIA, J. OGLIETTI, D.C. WUKASCH, O.L. HALLMAN,
and D.A. COOLEY :
Interruption of the Aortic Arch.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72, 235 (1976)
91. B.E. VICTORICA, L.J. KROVETZ, L.P. ELLIOT, L.H.S. VAN MIEROP,
T.D. BARTLEY, I.H. GESSNER, and G.L. SCHIEBLER :
Persistent Truncus Arteriosus in Infancy.
Am. Heart J. 77, 13 (1969)
92. R.B. WALLACE, G.C. RASTELLI, P.A. ONGLEY, J.L. TITUS,
and D.C. McGOON :
Complete Repair of Truncus Arteriosus Defects.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 57, 95 (1969)
93. C.S. WELDON, R.D. ROWE, and V.L. GOTT :
Clinical Experience with the Use of Aortic Valve
Homografts for Reconstruction of the Pulmonary
Artery, Pulmonary Valve and Outflow Portion of the
Right Ventricle.
Circulation Suppl. II 37, 51 (1968)

94. C.S. WELDON and J.L. CAMERON :
Correction of Persistent Truncus Arteriosus.
J. Cardiovasc. Surg. 9,2 (1968)
95. C.S. WELDON :
Discussion to Truncus Arteriosus Defects.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 57, 106 (1969)
96. G.R. WILLIAMS, G.G. GAYLER, W.R. RICHARDSON,
N. TASSOPOULOS, D.R. CARTER, and G.S. CAMPBELL :
Pulmonary Artery Banding in Infants with Congenital
Heart Disease other than Ventricular Septal Defect.
Am. Surgeon 29, 160 (1963)
97. P. WOOD :
Diseases of the Heart and Circulation, S 451 ff.
Eyre and Spottswode, London 1956
98. E. ZDANSKY :
Roentgendiagnostik des Herzens und der grossen Gefaesse,
3. Aufl.
Springer Verlag, Wien 1962

Lebenslauf von Karel Jan Probst:

geboren am: 25. 3. 1948

in: Wildenschwert / Tschechoslowakei

Eltern: Ernst O. Probst, Ingenieur
Rosa Hadamczik

Familienstand: verheiratet seit 22. 4. 1973, 1 Kind

Schule: 1954 - 1957 Volksschule in Landskron/
Tschechoslowakei
1957 - 1959 Volksschule in Heidenheim
1959 - 1967 Gymnasium in Heidenheim

Studium: 1967 - 1972 Physik in Erlangen, Madrid, Rom
und Erlangen
1972 - 1979 Medizin in Erlangen
1974 - 1975 Unterbrechung des Studiums
wegen Erkrankung

Pruefungen: 26.05.1976 : Promotion zum Dr. rer. nat.
29.11.1979 : Approbation als Arzt

Copy-Center 2000

852 ERLANGEN · Obere Karlstr. 30

Tel. 09131-26197